FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS.

Année 1909

THÈSE

N° 300

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 17 Juin 1909, à 1 heure.

Par M. Marcel ASTRAUD

Né à Saint-Claude (Guadeloupe), le 6 mars 1881.

PETITS ET GRANDS ACCIDENTS NERVEUX

DE LA

MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

Président : M. Albert ROBIN, *Professeur.*

Juges : M. HUTINEL, M. QUÉNU, *Professeurs.* — M. LENORMANT, *Agrégé.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1909

UNIVERSITÉ DE PARIS. — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	R. BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	DEJERINE. BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	MARIE (Pierre).
Histologie	PRENANT.
Opérations et appareils	HARTMANN.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	CHANTEMESSE.
Médecine légale	THOINOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY.
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	BALLET (Gilbert).
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND. QUENU.
Clinique chirurgicale	RECLUS. SEGOND. DELBET.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN.
Clinique d'accouchements	PINARD. BAR. RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	ROBIN.

MM. **Agrégés en exercice :**

AUVRAY.	CUNÉO.	LAUNOIS.	NOBÉCOURT.
BALTHAZARD.	DEMELIN.	LECÈNE.	OMBREDANNE.
BEZANÇON.	DESGREZ.	LEGRY.	POTOCKI.
BRANCA.	DUVAL.	LENORMANT.	PROUST.
BRINDEAU.	GOSSET.	LOEPER.	RÉNON.
BROCA (André).	GOUGET.	MACAIGNE.	RICHAUD.
BRUMPT.	JEANNIN.	MAILLARD.	RIEFFEL.
CARNOT.	JEANSELME.	MARION.	SICARD.
CASTAIGNE.	JOUSSET.	MORESTIN.	ZIMMERN.
CLAUDE.	LABBÉ.	MULON.	
COUVELAIRE.	LANGLOIS.	NICLOUX.	

Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

HOMMAGE D'AFFECTION ET DE RECONNAISSANCE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur Albert ROBIN

Médecin de l'Hôpital Beaujon
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE TOULON

A MON BEAU-FRÈRE

M. le Docteur BOURAS

Mon premier professeur d'Anatomie.

A MES MAITRES

DES HOPITAUX DE MARSEILLE ET DE MONTPELLIER

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

M. le Docteur Louis GUINON (Bretonneau, 1908)

M. le Docteur TAPRET (Lariboisière, 1909)

INTRODUCTION

L'idée de faire notre thèse sur les petits et les grands accidents nerveux de la maladie de Recklinghausen nous est venue à la suite de l'observation de deux malades que nous avons eu l'occasion d'examiner dans le service de notre maître, M. le Docteur Tapret ; l'une d'elles, avec les signes classiques de la maladie de Recklinghausen, présentait une hémiplégie et une surdité bilatérale, l'autre présentait avec les mêmes signes un zona thoracique.

Les accidents nerveux de la neuro-fibromatose généralisée peuvent porter sur les nerfs périphériques, sur la moelle et sur l'encéphale ; ils peuvent consister dans des troubles des diverses fonctions du système nerveux, et l'on peut observer des troubles sensitifs ou sensoriels, des troubles moteurs, des troubles vaso-moteurs, des troubles réflexes, des troubles mentaux. Des observations nombreuses en rapportent des exemples : au début de nos recherches, nous pensions que l'étude d'une des complications d'une maladie peu fréquente, était un sujet peu étudié, nous avons trouvé des travaux antérieurs nombreux, des thèses, des observations, nous nous efforcerons de faire seulement une revue générale de la question.

HISTORIQUE

Les premières observations de maladie de Recklinghausen qui ont paru en 1814, sous le nom de Walther, puis celles de Hitchcok, de Murray (1873) ne mettent pas en valeur les rapports de la maladie avec le système nerveux.

Le premier en 1882, Recklinghausen montre que la plupart des fibromes sous-cutanés sont développés sur le trajet des nerfs.

En 1894, Pierre Marie qui, dans ses *Leçons cliniques de l'Hôtel-Dieu*, fit connaître la maladie en France, insiste sur la coexistence fréquente des troubles nerveux et des signes tégumentaires de la maladie de Recklinghausen. Peu à peu, on établit définitivement que la tumeur de Verneuil et celle de Recklinghausen, les névrômes plexiformes et les neurofibromes, ne sont que des modalités d'une même lésion. Dans les cas de Delore (*Lyon médical* 1897), de Faivre (*Journal de Médecine de Bordeaux* 1897), dans les observations d'Oriot, les accidents nerveux sont assez marqués. D'autre part, les observations publiées par Chauffard, par Jehl, montre que l'on doit décrire à côté de la neurofibromatose, des dermofibromatoses, sans tumeur fibreuse des nerfs ; mais dans les dermofibroma-

toses, comme dans les neuro-fibromatoses, on trouve fréquemment des troubles psychiques, des troubles sensoriels, etc.

Dans les formes incomplètes de la maladie, Feindel et Oppenheim décrivent des accidents nerveux.

Hoisnard rapporte dans sa thèse de Paris 1898, plusieurs observations où les troubles nerveux ont une place importante dans le tableau morbide ; la même année Froussard et Feindel décrivent dans la neurofibromatose des cas de dégénérescence, avec stigmates mentaux par malformations de l'ectoderme. En 1900, Franchet soutient sa thèse sur les tares nerveuses de la maladie de Recklinghausen, mais il étudie sous ce titre, plutôt les neurosarcômes, que les neurofibromes multiples. En 1901, Patoir et Raviart rapportent un cas de neurofibromes radiculaires avec des formations cavitaires de la moelle. Puis se succèdent : les cas de Sulzer (1902) avec compression des nerfs optiques, la thèse de Sarazanas (1903). Henneberg et Kock publient des observations de neurofibromatose centrale, avec tumeur de l'angle ponto-cérebelleux, Klippel des neurofibromatoses avec malformations multiples. Jeanselme observe un arrêt de développement des os et des désordres psychiques en connexion avec la maladie de Recklinghausen. Cullerre a vu une paralysie générale associée à une neurofibromatose (1903). En Italie, Zinna a publié un cas avec sclérose latérale amyotrophique.

Simon et Hoche, un cas avec lésions des ganglions des racines rachidiennes postérieures (1905). Les observations publiées récemment accentuent encore la valeur des troubles nerveux dans la maladie de Recklinghausen, les

méthodes d'investigation nouvelles sont appliquées à leur étude, des recherches histologiques leur donnent une base anatomique, et pour nombre d'auteurs, leur fréquence s'expliquerait par une communauté d'origine ectodermique du système nerveux et des téguments.

ÉTIOLOGIE

L'étude des circonstances dans lesquelles sont apparues les complications nerveuses au cours de la maladie de Recklinghausen fournit quelques indications intéressantes.

Dans la plupart des cas, les accidents nerveux apparaissent notablement après les manifestations cutanées. Dans l'observation classique de Debove, les nœvi pigmentaires et pilaires existaient à la naissance, les tumeurs de la peau se montraient entre deux et cinq ans, et les accidents nerveux ne commençaient qu'à l'âge de huit ans.

L'hérédité nerveuse a été signalée depuis longtemps dans la maladie de Recklinghausen ; les observations que nous avons recueillies montrent que parmi les malades atteints de maladie de Recklinghausen, tous ne font pas des complications nerveuses ; aux malades porteurs des tares nerveuses les plus lourdes, surviennent les accidents nerveux les plus intenses. Le malade de Henry était né d'une mère nerveuse et impressionnable ; un frère à la suite d'une grippe, avait fait des accidents nerveux ; une sœur était très nerveuse. Le malade atteint de paramyoclonus multiplex était né d'un père alcoolique qui s'était suicidé par pendaison ; quatre frères ou sœurs étaient morts en bas âge de convulsions. Le malade de Patoir et Raviart, était né d'un père alcoolique et nerveux, et faisait de la syringomyélie.

PATHOGÉNIE

Deux théories peuvent expliquer les complications nerveuses de la maladie de Recklinghausen en même temps que son processus intime ; l'une *théorie fibreuse* met en première ligne les tumeurs fibreuses qui retentiraient secondairement sur le tissu nerveux, l'autre *théorie nerveuse* qui donne la première placè à la neurologie dans la pathogénie de la maladie et de ses complications.

Théorie fibreuse. — Les formations fibreuses pour Recklinghausen se développent dans le périnèvre, puis envahissent secondairement l'endonèvre. Jordan en fait des angiofibromes ; Landowski pense que les glandes cutanées, peuvent être aussi un centre de sclérose. Chauffard décrit à côté des neurofibromatoses, des dermofibromatoses.

Théorie nerveuse. — L'élément néoplasique est la *cellule segmentaire*. Le neurofibrome rentre dans la catégorie des *névromes vrais segmentaires*. La maladie de Recklinghausen est un polynévrome dont les éléments subissent pour la plupart une transformation fibreuse au lieu de se différencier en jeunes tubes nerveux.

Les accidents nerveux dont nous étudions la pathogénie au cours de la maladie de Recklinghausen, peuvent être classés cliniquement, en accidents encéphaliques, médul-

laires, ou périphériques. Leur pathogénie ne peut se trouver dans une lésion exclusivement et toujours encéphalique, médullaire ou périphérique.

Il faut supposer des lésions diffuses du système nerveux, des névromes apparaissants en des points variables du système nerveux tout entier. Pour Pierre Marie, Landowski, Feindel, Brissaud, la diffusion des accidents nerveux, et la coexistence des accidents cutanés et des accidents nerveux, s'expliquerait par une communauté d'origine, système nerveux et tégument dérivant tous deux de l'ectoderme ; une débilité de l'ectoderme serait la cause des accidents cutanés et des accidents nerveux, d'une part, et d'autre part tous les neuromes nés débiles pourraient être le point de départ de névromes.

Durante compare au point de vue histologique les polynévromes de la maladie de Recklinghausen et les myopathies primitives. Ces deux affections systématisées chacune à une espèce de cellules (musculaires et segmentaires) relèvent d'une hyperactivité du protoplasme végétatif. Il y a régression cellulaire progressive des éléments nobles qui par le fait d'une instabilité particulière de leur état différencié tendent à perdre leurs caractères physiologiques pour subir des métamorphoses identiques.

Pour expliquer la formation d'un névrome en un point déterminé, on a pu incriminer dans quelques cas un trauma ; parfois les malades ont présenté une poussée de névromes à la suite d'un refroidissement d'une infection.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Négligeant l'étude des taches pigmentaires et des altérations musculaires ou osseuses, nous ne nous arrêterons pas à la description des tumeurs intra-dermiques. On sait que ces dernières comprennent deux groupes. Dans le premier, il s'agit de productions, souvent microscopiques, nodulaires, encapsulées, siégeant sur les fines ramifications nerveuses ; ce sont les neurofibromes ramulaires cutanées de P. Marie.

Dans le second groupe sont rangées des tumeurs irrégulières, sans limites précises, constituant le fibrome mou de la peau ou molluscum fibreux.

Nous nous bornerons ici à résumer les notions actuellement acquises, sur les tumeurs des troncs nerveux et leur transformation. Nous dirons un mot de l'anatomie du névrome plexiforme si fréquemment associé à la neurofibromatose généralisée. Enfin, nous terminerons par l'étude des néoplasies du système nerveux central, qui accompagnent le syndrome de Recklinghausen ou semblent s'y rattacher, constituant la neurofibromatose centrale ou neurofibrosarcomatose.

1° ***Tumeurs des troncs nerveux.*** — Les troncs et rameaux nerveux altérés sont renflés en chapelet par une série d'élargissements fusiformes ou de tumeurs rondes

ou ovoïdes de volume variable ; ils sont en outre, souvent épaissis d'une façon générale. Ces tumeurs blanches, lisses, brillantes, bien encapsulées, font corps avec le tronc nerveux et n'adhèrent pas aux tissus voisins.

A la coupe la tumeur se montre tantôt sèche, fibreuse, blanc grisâtre, tantôt, lorsqu'il existe un état myxomateux, plus translucide et renfermant même parfois de petits kystes muqueux sans parois nettes.

La disposition des lésions est fasciculaire, chaque faisceau du tronc nerveux est intéressé pour son compte indépendamment de ses voisins. Les tumeurs de moyen volume sont formées d'un certain nombre de tumeurs fasciculaires élémentaires imbriquées. Les petits nodules situés dans l'épaisseur des troncs nerveux et développés sur la continuité d'un petit faisceau élémentaire, sont aisément énuclées des faisceaux sains voisins avec lesquels ils ne sont en rapport que par du tissu cellulo-adipeux lâche.

L'épinèvre est parfois épaissi avec augmentation des capillaires, des vaisseaux à musculaire hypertrophiée et une abondance de tissu adipeux dans les espaces séparant ces nodules.

Chaque tumeur élémentaire est limitée par son périnèvre distendu, mais généralement intact, plus rarement épaissi.

Quant aux tubes nerveux, tantôt ils existent, tantôt ils paraissent faire défaut; aussi les divers auteurs ont-ils considéré la tumeur, les uns comme extra ou péri-fasciculaire, les autres, comme intra-fasciculaire. La question est aujourd'hui tranchée en faveur de ces derniers. Les tubes

nerveux préexistent dans ces tumeurs et disparaîtraient secondairement.

Dans les nodules où ils existent encore, les tubes nerveux sont, les uns intacts, les autres plus ou moins altérés. Leur disparition est successive, individuelle, segmentaire, et, à moins de transformation maligne, ne se généralise que lentement à tous les tubes du faisceau. On observe parfois de jeunes tubes embryonnaires.

Le stroma des nodules est constitué par l'adjonction entre les lamelles de l'endonèvre d'un délicat réseau de fibrilles qui paraissent être les prolongements anastomosés de cellules fusiformes à noyau ovale qui siègent dans les mailles de ce réseau et qui parfois sont disposées en tourbillons.

Ce tissu, plus ou moins dense, tantôt sans orientation régulière, tantôt à disposition plus ou moins concentrique autour d'amas cellulaires ou de tubes nerveux conservés, à des caractères remarquablement constants. Il ne ressemble à aucun tissu de néoformation et ne paraît pas être une lésion progressive susceptible de se scléroser comme une cirrhose (Thomson).

A côté des cellules fusiformes on a signalé des cellules granuleuses contenant des gouttelettes de graisse, des cellules renfermant des grains de myéline, des cellules en croissant entourant des tubes nerveux, des cellules volumineuses irrégulièrement polygonales, de grandes cellules ramifiées, des cellules rondes, enfin des cellules étoilées à long noyau, lorsqu'il y a état myxomateux.

Les vaisseaux sont tantôt nombreux, tantôt rares. Leurs

altérations lorsqu'elles existent ne dépassent pas les parois vasculaires.

Dnns le domaine du sympathique, les nodules ont souvent l'aspect fibromateux avec une plus ou moins grande abondance de cellules fusiformes.

Les ganglions spineux sont parfois intéressés et les éléments nerveux peuvent disparaître complètement.

2° ***Evolution de la tumeur des tissus nerveux.*** — Le plus souvent la tumeur débute soit au centre, soit à la périphérie du faisceau sous forme d'une zone fibrillaire plus ou moins large, qui s'étend progressivement; les tubes les plus rapprochés de cette zone fibrillaire présentent en général les altérations les plus manifestes. La myéline s'altère, les noyaux augmentent de volume et se multiplient, parfois apparaissent à la surface de la fibre des cellules semi-lunaires qui l'entourent étroitement et semblent provenir des noyaux de Schwann.

Tantôt les tubes nerveux altérés se subdivisent en plusieurs petits faisceaux qui se transforment en éléments fibroïdes; tantôt la substance nerveuse se subdivise en une masse de cellules, parmi lesquelles certaines ont les caractères des cellules de Schwann embryonnaires.

Le plus souvent, ces amas cellulaires se transforment en nodules fibroïdes, ils peuvent aussi donner naissance à des tumeurs lépromateuses, ou bien conserver les caractères de nevrome neuroblastique. Toutes ces variétés sont susceptibles d'une transformation mixomateuse, prélude d'une évolution rapide.

La transformation maligne est marquée par la rapide prolifération des cellules et leur augmentation de volume.

Elles s'allongent, s'épaississent et prennent l'aspect sarcomateux. Les hémorragies interstitielles ne sont pas rares. Tous les tubes nerveux qui avaient résisté jusque-là prennent part alors au processus, perdent leur différenciation se transforment en cellules et disparaissent. C'est une régression embryonnaire aiguë. En général ces diverses transformations évoluent plus particulièrement sur un ou deux néoplasmes, mais elles peuvent se manifester presque simultanément sur l'ensemble des tumeurs.

On voit se réaliser toutes les formes du névrome vrai (myélinique, amyélinique, plexiforme, ganglionnaire, cellulaire, malin, fibroïde ou myxomateux) dans la neurofibromatose qui dans sa variété la plus habituelle n'en représente qu'une forme régressive ou à faible activité.

En résumé la maladie de Recklinghausen, est un polynévrome dont les éléments subissent, pour la plupart une transformation fibreuse au lieu de se différencier en jeunes tubes, ou de persister à l'état de grosses cellules myélogènes types.

3° ***Névromes plexiformes.*** — Le névrome plexiforme est fréquemment associé au molluscum et à la neurofibromatose multiple. De siège et de volume variables il ne s'accroît que lentement.

La tumeur est bosselée, inégale, formée d'un peloton de cordons nerveux, variqueux, anastomosés et enchevétrés.

Histologiquement ces cordons sont constitués par une enveloppe fibreuse (périnèvre épaissi) contenant parfois quelques cellules fusiformes.

En dedans cette enveloppe est en rapport avec une

zone moyenne, riche en cellules adipeuses, et en vaisseaux, et souvent siège d'une transformation myxomateuse.

Au centre du cordon, dans un endonèvre épaissi ou myxomateux, on retrouve tous les éléments habituels des névromes en voie de transformation.

Les tubes nerveux sont rarement dégénérés, à côté d'eux on observe constamment des cellules fusiformes volumineuses, de grosses cellules à protoplasme trouble.

La nutrition de ces éléments est assurée par des vaisseaux de néoformation normaux ou plus ou moins altérés (gonflement de l'endothelium, dégénérescence hyaline des parois et, par place, péri-et endo-artérite pouvant aboutir à l'oblitération.)

4° ***Tumeurs des centres nerveux.*** — Les observations se multiplient où coexistent dans les centres (cerveau, cervelet, moelle), des tumeurs gliomateuses (Knoblauch, Rump, Strube, etc.) ou neuromateuses (Mossé et Cavalié, Berggrim, Henneberg et Koch, etc.).

Fibromatose médullaire. — On peut trouver des tumeurs intra-médullaires, et des tumeurs extra-médullaires. Ces dernières analogues à celles qu'on observe au niveau de l'émergence des nerfs crâniens, siègent sur les racines rachidiennes antérieures et postérieures, y compris la queue de cheval. Leur grosseur va de l'état microscopique à la dimension d'un grain de chènevis. Elles sont intimement unies aux fibres nerveuses qui paraissent les traverser de part en part. Enfin, on a pu noter sur les fibres sacrées des néoplasies mesurant 3 ou 4 centimètres de longueur. Dures, grisâtres et translucides, ces tumeurs ont l'aspect extérieur de petits fibromes.

Les tumeurs intra-médullaires étaient dures, arrondies, nacrées, tranchant ainsi sur le tissu fibreux sain. Leur répartition est faite sans règle sur toute la hauteur de la moelle et dans toutes ses parties. Détail important, Le tissu nerveux est refoulé sans qu'il existe, au-dessus ou au-dessous, de dégénérescence.

Au point de vue histologique, la tumeur donne l'aspect de fibres enroulées en tourbillon chevelu. Le cylindraxe est comprimé mais n'est pas altéré; dans les lésions plus anciennes, on constate cependant un certain degré d'atrophie cylindraxile.

Tumeurs du cervelet. — Mossé et Cavalié nous ont donné une description typique de neurofibromatose du cervelet. Dans le lobe latéral gauche on constatait une tumeur majeure, du volume d'une mandarine et dont l'aspect extérieur était celui d'un volumineux gliôme. Puis, dans les autres parties du cervelet, de très nombreux nodules corticaux et sous-corticaux.

A l'examen histologique, la tumeur majeure présente les éléments constitutifs du gliôme : réseau névroglique à larges mailles et cellules de la névroglie, nombreux vaisseaux à parois jeunes. Enfin, d'autres cellules plus grandes, à noyaux volumineux, à protoplasme abondant, granuleux, qui paraissent des éléments gliomateux.

Les petites tumeurs sont constituées essentiellement par de la névroglie formant une trame serrée autour de larges mailles au milieu de laquelle seraient quelques rares cellules névrogliques à gros noyau.

Les tumeurs de l'angle ponto-cerébelleux (acusticus-neurome, geochwübote des Kleinhirn brückenwinkels),

décrits par les auteurs allemands, constituent les localisations centrales les plus fréquentes et les plus types de la maladie de Recklinghausen.

Le siège de prédilection est habituellement sur le nerf acoustique, dans l'angle formé par le pédoncule cerébelleux moyen, au niveau du nerf acoustique. La tumeur forme là une masse arrondie du volume d'un œuf, non adhérente aux tissus nerveux dans lesquels elle se creuse une loge par refoulement. Les déformations de la protubérance, du cervelet et du bulbe sont parfois énormes, les nerfs crâniens sont déviés et étirés, mais les éléments nerveux ne sont pas détruits, ou le sont dans une proportion beaucoup moindre qu'on aurait pu le supposer. Aussi n'observe-t-on pas de dégénérescence secondaire, le plus souvent au moins, par la méthode de Weigert.

Habituellement il existe des noyaux secondaires dans l'espace sous-arachnoïdien et l'on trouve des nodules plus ou moins volumineux, parfois microscopiques, disséminés sur les méninges et dans l'épaisseur des filets radiculaires, sur toute la hauteur de l'axe nerveux. Parfois même des noyaux envahissent les nerfs périphériques.

Ces tumeurs affectent le plus souvent l'acoustique, elles peuvent atteindre également le trijumeau, le facial, le moteur oculaire commun. Elles peuvent exister à l'état isolé et n'ont guère été jusqu'ici rapportées à leur véritable nature, ni à leur véritable localisation; on les a décrites comme tumeur du corps restiforme, du cervelet, etc. On les a prises à tort pour des sarcomes ou des gliômes, ce qui est une erreur de diagnostic histologique. Si l'on ne peut toujours retrouver le filet ner-

veux dont est né la tumeur, c'est qu'il s'atrophie et disparaît.

Histologiquement, la tumeur est formée de tissu conjonctif ondulé, à noyaux allongés, mais en de nombreux points elle a une structure aréolaire, avec de nombreux noyaux ronds et de grandes cellules étoilées. On constate aussi des ilôts de substance mal colorable. Les vaisseaux y sont nombreux.

Cestan a fait remarquer que certaines tumeurs, contrairement à celles de la neurofibromatose, présentent un caractère malin, et il a proposé pour ces cas le nom de *neurofibrosarcomatose*.

Pour Cestan, Philippe et Oberthür, les tumeurs sont du groupe sarcome. Au niveau des nerfs crâniens on constate le type fibro-sarcomateux avec cellules fusiformes allongées, disposées en tourbillons ou en larges bandes, avec de nombreux vaisseaux. Au niveau des nodules intra-médullaires, on constate le type globo-cellulaire avec cellules arrondies ou ovales, disposées côte à côte avec cependant une tendance à l'orientation concentrique. Au niveau d'un nodule attaché à la dure-mère dorsale, on constate le type psammomateux avec vaisseaux à parois épaisses.

Au niveau de l'écorce du lobe orbitaire, c'est une infiltration diffuse de l'écorce pour les divers éléments, soit globo-cellulaire, soit fibro-cellulaire sous la forme de bandes dissociant, mais ne détruisant pas les cellules pyramidales avec une méningite sarcomateuse. Enfin au niveau des racines des nerfs périphériques, c'est, soit une infiltration embryonnaire globo-cellulaire, soit une infil-

tration nodulaire fibro-cellulaire se faisant autour de chaque cylindraxe.

Le processus au niveau des nerfs périphériques de neuro-fibro-sarcomatose offre une grande ressemblance avec celui de la maladie de Recklinghausen.

Au niveau des nerfs périphériques, Cestan considère que les lésions de neuro-fibro-sarcomatose et celles de la maladie de Recklinghausen sont superposables. Epaississement des cloisons de l'endonèvre, infiltration diffuse dissociant, entourant les fibres nerveuses sans les détruire. La différence consiste dans le type histologique de l'infiltration ; fibromateux, bénin dans la maladie de Recklinghausen ; sarcomateux, malin, dans la neuro-fibro-sarcomatose.

Au point de vue de la pathologie générale, c'est dans les deux cas, maladie de Recklinghausen et neuro-fibro-sarcomatose, une néoplasie du tissu conjonctif du système nerveux central et périphérique, à l'exclusion du tissu conjonctif des autres organes, sans généralisation secondaire de ces organes.

COMPLICATIONS NERVEUSES

§ 1. — Troubles de la sensibilité.

La sensibilité est atteinte dans ses deux modes, objectif et subjectif. Il n'est pas rare de trouver des zones d'hyperesthésie, surtout dans le voisinage des neurofibromes. Chez le malade que nous avons observé, il était facile de provoquer des douleurs par la compression des tumeurs développées sur le cubital et sur le médius à la face interne du bras. De même la pression sur la tumeur que l'on sentait sur le radial à la sortie de la gouttière de torsion était particulièrement douloureuse. Chez le malade de Spillmann et Blum il existait au devant de l'articulation scapulo-humérale, une tumeur fibromateuse du volume d'une orange, qui entraînait l'anesthésie de la partie externe du bras et de l'avant-bras, et l'anesthésie complète de la main.

Les douleurs spontanées sont très fréquentes : elles sont le plus souvent constituées par des fourmillements, mais parfois par des douleurs fulgurantes violentes. Le même malade de Spillmann et Blum ressentait des douleurs fulgurantes dans l'épaule gauche, le bras gauche, le bras droit et les jambes. Ces douleurs augmentées par les mouvements pouvaient être intolérables même au repos.

Le malade de Launois et Variot était immobilisé au lit par la douleur, le moindre mouvement réveillait des douleurs violentes. La douleur peut siéger au niveau des articulations, à la façon des douleurs rhumatismales ou rhumatoïdes ; elles siègent fréquemment dans les diverses masses musculaires.

Les douleurs sont souvent fonction des lésions névritiques périphériques ; mais lorsqu'elles sont provoquées par des lésions médullaires, elles affectent les caractères de douleurs en ceinture. Les tumeurs intra-crâniennes provoquent de l'encéphalalgie.

La sensibilité peut présenter aussi des dissociations ; persistance de la sensibilité à la piqûre, disparition de la sensibilité au contact, ou bien véritable dissociation syringomyélique (Haushaltër).

Sensibilité spéciale. Organes des sens. — La sensibilité spéciale est fréquemment atteinte au cours de la maladie de Recklinghausen. M. Pierre Marie a signalé autrefois dans ses leçons, des troubles du goût et de l'odorat. L'acuité auditive est souvent diminuée et la surdité complète n'est pas rare. Une malade de Raymond atteinte de neuro-fibro-sarcomatose centrale, présentait une disparition totale des sens de l'ouïe, jointe à une cécité absolue.

Il est vrai que ce cas s'écartait sensiblement du type Recklinghausen pur. Dans une de nos observations personnelles on avait constaté des troubles de l'appareil auditif, un examen minutieux a montré qu'il s'agissait de lésions ressortissant à une affection banale remontant au jeune âge.

Plus fréquents et plus caractéristiques, sont les troubles qu'on observe du côté de la vision, à tel point, que nous ne pouvons ici admettre une simple coïncidence.

La musculature extrinsèque du globe oculaire, s'est trouvée atteinte chez un grand nombre de malades. Le strabisme, le nystagmus viennent s'ajouter aux autres tares nerveuses et stigmates de dégénérescence (déformation de la voûte palatine, asymétrie faciale, bégaiement, etc.), si fréquents dans la maladie de Recklinghausen.

L'examen des reflexes pupillaires nous paraît présenter un intérêt de premier ordre, il est regrettable qu'il ne soit pas indiqué dans toutes les observations.

On a constaté de l'inégalité pupillaire avec myosis ou mydriase. La disparition du reflexe lumineux, presque toujours unilatéral, est fréquente. Dans certains cas on a trouvé le signe d'Argyll-Robertson. Parfois les modifications sont plus complexes comme chez un malade de Sarazanas; dans ce dernier cas, la pupille gauche avait perdu son reflexe lumineux droit et conservé son reflexe consensuel, la pupille droite avait conservé son reflexe direct, et perdu son reflexe consensuel.

Il était intéressant de rechercher si dans les cas où ces troubles pupillaires avaient été relevés, il n'existait pas d'autres signes de tabès. Chez le malade de Oulmont et Haller, le signe d'Argyll existait isolément, les reflexes rotuliens étaient normaux, la ponction lombaire n'avait montré aucune lymphocytose.

Ailleurs il en est autrement. C'est ainsi que Sulzer a vu une malade, atteinte de neurofibromatose généralisée,

présenter en même temps des troubles oculaires caractéristiques, des douleurs fulgurantes et de l'incoordination motrice. Ce syndrome morbide que l'on pouvait qualifier de « neuro-fibromatose à type pseudo-tabétique » ne nous a pas paru exceptionnel.

Les observateurs signalent que le champ visuel est fréquemment rétréci. Le fond de l'œil a été examiné chez un certain nombre de malades. On a pu signaler ainsi de l'atrophie et de l'œdème de la papille. Ceci n'a rien de singulier étant donné la fréquence des localisations encéphaliques.

Chez une de ses malades le professeur Raymond put faire, grâce à l'examen ophtalmoscopique, le diagnostic de deux tumeurs comprimant les nerfs optiques.

Enfin il nous reste à signaler des troubles pigmentaires de la chorio-rétine, lésions assez banales, qu'il est cependant intéressant de rapprocher de la pigmentation cutanée des neurofibromateux.

§ 2. — **Troubles trophiques**

Les troubles trophiques ne sont pas rares dans la maladie de Recklinghausen.

Ils peuvent porter *sur la peau*; dans le cas rapporté par M. Guinon et Reubsaët, à la Société de Pédiatrie (Paris 1908), il existait sur la peau entre les taches pigmentaires des placards d'atrophie cutanée ; ces placards de couleur blanche, avaient les dimensions d'une pièce de cinquante centimes. Leur surface, un peu à la façon des plaques peladiques était sous la pulpe du doigt, légèrement au-

dessous du niveau de la peau normale. Leur aspect rappelait un peu les cicatrices de la varicelle. Chez le malade de Danlos, on trouvait également des plaques très nettes d'atrophie de la peau ; leur couleur était violacée, avec un liséré plus sombre de congestion.

Les *troubles trophiques des os* ont été mis en valeur dans la thèse de Hoisnard, dans l'observation de Pierre Marie et Couvelaire, dans l'observation de Millian et Levy. Le malade de Pierre Marie mourût dans un état d'ostéomalacie véritable. Le sternum plié en Z présentait une gibbosité fortement saillante en avant. La colonne vertébrale était devenue scoliotique et cyphotique. Dans l'observation de Milian les déformations portaient surtout snr les os du crâne et en particulier sur les bosses frontales.

Ce rôle du système nerveux dans ces ostéopathies n'est pas surprenant ; on sait que dans la polyomyélite antérieure aiguë, la fragilité des os est de règle, et Tordens de Bruxelles, expliquait par des lésions de cornes antérieures les exostoses ostéogéniques multiples.

Les troubles trophiques musculaires sont fréquents au cours de l'affection qui nous occupe ; nous avons vu que l'atrophie musculaire accompagne presque toujours les paralysies comme cela est la règle, quand la lésion atteint le neurone moteur périphérique. Mais en outre chez le malade de Pierre Marie et Couvelaire, les muscles présentaient des altérations profondes. Durante a vu des cas où il y avait association des polynévromes de la maladie de Recklinghausen et de myopathie.

Nous avons décrit les troubles trophiques qui par leur

intensité sont de véritables complications ; on sait que les taches pigmentaires elles-mêmes sont sous la dépendance probable du système nerveux.

Ajoutons que tous les organes, et tout l'organisme des malades atteints de maladie de Recklinghausen sont inférieurs à la normale, ce sont des êtres chétifs, insuffisamment développés, porteurs de tares de dégénérescence.

§ 3. — **Troubles sympathiques.**

Des troubles trophiques on peut rapprocher les troubles sympathiques. Hoisnard rapporte dans sa thèse un cas, où sur le péritoine et en particulier sur le mésentère le long des rameaux nerveux, on trouvait d'innombrables petites tumeurs de même aspect que celles des nerfs périphériques.

On a vu des malades présenter des douleurs épigastriques violentes, des vomissements véritablement incoercifs.

Dans certains cas il y avait des tumeurs le long des phréniques des pneumogastriques, avec accès d'asthme, angine de poitrine et palpitations. On sait que Poncet a insisté dernièrement sur la coexistence fréquente de la maladie de Recklinghausen et de la tuberculose.

§ 4. — **Troubles moteurs.**

Paraplégie. — La paraplégie était très nette dans deux cas que nous rapportons. Dans les deux cas il s'agissait

d'un homme ; c'est dans la première ou la seconde enfance au plus tard, que les accidents cutanés étaient apparus. Dans les deux cas une longue période de vingt et de quarante années s'est écoulée depuis l'apparition des tumeurs cutanées jusqu'à celle des accidents médullaires. Les tumeurs cutanées dans ces observations avaient ainsi que les taches pigmentaires un développement tel qu'elles ne pouvaient passer inaperçues. Mais dans le cas de Haushalter elles étaient frustes, et elles ne furent constatées qu'après plusieurs examens successifs, chez un enfant qui, dès sa quatorzième, année, présentait des accidents médullaires. La paraplégie semble être en général une paraplégie spasmodique. La paralysie était telle que deux malades sur trois étaient incapables de se tenir debout ; elle permettait cependant aux malades de soulever les jambes au-dessus du plan du lit, mais dans un cas le mouvement s'accompagnait d'oscillations latérales comme par incoordination. La résistance aux mouvements passifs était diminuée. Les troubles trophiques musculaires ne sont pas fréquents, dans aucun cas il n'y avait de troubles trophiques cutanés. On a toujours noté de l'exagération des réflexes, de la trépidation épileptoïde, de l'inversion du phénomène de Babinski. Dans tous les cas il existait des troubles de la sensibilité subjective et de la sensibilité objective.

Le malade de Spillmann n'avait pas de sensibilité à la piqûre dans les membres inférieurs et jusqu'à un peu au-dessous de l'ombilic ; il avait une sensation de fourmillements dans les membres inférieurs et en ceinture à la région abdominale.

Le malade de Simon présentait une dissociation de la sensibilité caractérisée par la conservation intégrale de la sensibilité au contact et à la température contrastant avec une analgésie presque générale. Dans le cas de Haushalter, il y avait plus, on mettait en valeur l'existence d'une sorte de dissociation syringomyélique, avec diminution de la sensibilité tactile diffuse, et thermo-anesthésié limitée à un segment de membre, d'ailleurs mobile et relative. Dans ce dernier cas la coexistence d'une déformation, d'une paraplégie spasmodique et d'une dissociation de la sensibilité, inclinait le diagnostic vers la syringomyélie, tant étaient frustes les accidents cutanés de la neurofibromatose.

Les sphincters étaient paralysés dans tous les cas, au moins partiellement.

Dans deux observations sur trois, les troubles moteurs n'étaient pas exclusivement localisés aux membres inférieurs. Le malade de Simon présentait en outre une contracture paraissant être congénitale du membre supérieur gauche, et une tendance à la raideur du membre supérieur droit qui était contemporaine de la paralysie des jambes. Le malade de Haushalter présentait de l'indécision dans les mouvements de la main, et un strabisme interne de l'œil gauche dont le début remontait à l'époque des premiers symptômes parétiques. Ainsi la paraplégie semble pouvoir se montrer de façon isolée, ou au milieu d'un syndrome spasmodique généralisé, la paraplégie lombaire peut se compliquer de paraplégie cervicale ou même d'accidents encéphaliques. Dans un des cas la paraplégie existait encore après deux années, dans les autres l'évolution

n'a pu être suivie. Après deux années d'évolution la paraplégie n'était pas devenue flasque.

Hémiplégie. — Les hémiplégies qui surviennent au cours de la maladie de Recklinghausen sont rarement des hémiplégies complètes et classiques ; cependant le malade de notre observation personnelle avait une hémiplégie totale de la face et des membres. Elle avait débuté sans coma, et après une période de flaccidité, était survenue la spasmodicité. Dans une autre observation de Brault, d'Alger, le malade avait une hémiplégie droite spasmodique qui ne semblait pas avoir été précédée d'une phase de flaccidité. Tous les muscles des membres inférieurs étaient en état paréto-spasmodique ; au contraire la paréto-spasmodicité aux membres supérieurs était parcellaire. La démarche était possible comme dans l'autre cas ci-dessus ; le signe de Babinski était positif d'un côté. A la marche, le malade éprouvait quelques vertiges ; la démarche était un peu tremblante, titubante et plutôt ataxo-cérébelleuse.

En somme, les hémiplégies au cours de la maladie de Recklinghausen sont complètes dans leur symptomatologie, elles résultent vraisemblablement des lésions centro-nerveuses organiques sans localisation précise.

Dans les deux cas, l'hémiplégie était à droite ; dans les deux cas, il y avait surdité à droite ; dans un seul cas où l'examen de l'oreille a été fait, la surdité tenait à une otite ancienne.

Neurofibromatose et syringomyélie. — Feindel et Oppenheim ont étudié les formes frustes de la maladie de Recklinghausen ; on peut se demander si dans quelques

formes frustes, les complications nerveuses ne pourraient pas exister sans accidents cutanés, si la symptomatologie ne pourrait pas se résumer quelquefois en une neurofibromatose centrale, sans neurofibromatose périphérique. C'est le cas d'une observation que nous rapportons, de Patoir et Raviart. Il s'agit d'un malade ayant présenté des accidents de syringomyélie ; à l'autopsie, on trouvait des formations cavitaires de la moelle, des gliômes et surtout des *neurofibromes radiculaires*.

Le malade, âgé de 24 ans, présentait des troubles trophiques musculaires des membres supérieurs du type Aran-Duchenne. De la paralysie flasque des membres supérieurs; de la parésie des membres inférieurs, avec atrophie musculaire, mais moins marquée. Il est devenu sourd. Comme dans toutes les atrophies musculaires myélopathiques, les muscles présentent des secousses fibrillaires fréquentes. L'atrophie des muscles des membres inférieurs est parcellaire. Il y a exagération des réflexes tendineux, abolition des réflexes cutanés. Douleurs subites terribles dans tous les membres ; pas de dissociation de la sensibilité ; anesthésie locale aux mains. La neurofibromatose radiculaire trouvée à l'autopsie, avait commencé à se manifester à la suite de deux traumas.

Neurofibromatose et sclérose latérale amyotrophique. — Pierre Marie, parmi les accidents nerveux qui peuvent survenir au cours de la maladie de Recklinghausen, signale la sclérose latérale amyotrophique. On peut observer la forme de début la plus rare : une paraplégie lombaire spasmodique, les membres supérieurs sont le siège ensuite des deux phénomènes capitaux de la ma-

ladie, l'atrophie musculaire et la parésie spasmodique. Nous avons vu que dans deux cas de paraplégie spasmodique lombaire, au cours de la maladie de Recklinghausen, il y avait aussi un état paréto spasmodique de l'un ou des deux membres supérieurs, et le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique pouvait être posé.

Cependant il n'y avait pas une atrophie musculaire aussi considérable, et la prédominence de la contracture se trouvait sur les membres inférieurs et non sur les membres supérieurs.

Mais on a pu observer des cas où le syndrome de sclérose latérale amyotrophique se déroulait au complet (Pierre Marie).

Paramyoclonus multiplex et maladie de Recklinghausen. — Cette affection se développe toujours, suivant Carrière et Pierre Marie, chez des sujets nettement entachés de tares névropathiques héréditaires. Le père du malade de Feindel et Froussard, qui présentait cette association morbide, était né d'un père alcoolique et qui s'était suicidé par pendaison ; quatre frères ou sœurs du malade étaient morts de convulsions, en bas âge.

Comme le plus souvent, l'affection avait débuté à l'âge adulte, vers la trentième année ; au contraire les tumeurs et les taches cutanées dataient de l'enfance.

Les premières secousses étaient apparues à la suite d'un accident au sortir duquel le malade était tombé dans un état de terreur. La face n'était pas épargnée comme cela se voit quelquefois. Il n'y avait qu'une légère et non une notable exagération des réflexes rotuliens.

§ 5. — Crises épileptiformes. — Epilepsie Bravais-Jacksonienne. — Vertiges. — Migraines

Dans un grand nombre d'observations, nous avons noté l'existence de crises convulsives. Tantôt ces accès rappellent exactement ceux de l'épilepsie essentielle vraie (aura, perte de connaissance, morsure de langue, émission d'urine, troubles vaso-moteurs), tantôt ils se rapprochent de la crise hystérique ou hystéro-épileptique.

Chez une malade de Roux qui présentait d'autre part une hémiplégie gauche avec arrêt de développement et exagération des réflexes rotuliens, on notait des crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne. Ces crises étaient apparues à l'âge de dix ans en même temps que l'hémiplégie. Elles étaient précédées d'une aura épigastrique et s'accompagnaient d'une perte de connaissance presque complète sans morsure de langue ni émission d'urine. Les mouvements convulsifs étaient toujours localisés à gauche, et ne se généralisaient jamais

A côté de ces grands accidents convulsifs, il faut ranger un certain nombre de troubles qu'on a tendance actuellement, à rapprocher de l'épilepsie ou de l'hystéro-épilepsie.

Beaucoup de malades atteints de neuro-fibromatose généralisée présentent des crises céphalalgiques avec vomissements. Ces accidents par leur caractère et leur intensité peuvent dans certains cas attirer l'attention sur une néoplasie par ailleurs méconnue.

Il en est de même des vertiges fréquents et violents qui ont été signalés chez nombre de malades. De pareils ictus

peuvent être considérés comme des manifestations d'épilepsie fruste, ou comme des symptômes de tumeur encéphalique.

§ 6. — Etat mental. — Psychoses.

Depuis longtemps, les auteurs ont signalé un certain degré de déficit intellectuel chez les malades atteints du syndrome de Recklinghausen. Cependant ce n'est pas là une règle absolue, quelques malades ne présentèrent aucun trouble psychique, leur intelligence était normale et en rapport avec leur éducation et leur instruction.

Mais ce sont là des cas exceptionnels et la neuro-fibromatose généralisée ne va guère, habituellement, sans débilité mentale plus ou moins marquée.

Ce qui domine c'est un état particulier d'asthénie et d'apathie. Un état de dépression constante fait que le malade passe la plupart de son temps assis à côté de son lit, presque toujours seul, fréquentant peu ses compagnons de salle.

L'amnésie est une des caractéristiques de l'état mental des neuro-fibromateux. Dans beaucoup de cas où l'intelligence était conservée dans son ensemble, la mémoire était affaiblie ou disparue.

Comme l'acuité auditive et la vision sont souvent considérablement diminuées, on voit combien est frappé l'état des fonctions cérébrales de ces malades.

Un sentiment de pudeur exagérée, l'absence de tout désir sexuel complètent cet état de débilité mentale.

Comme nous l'avons vu, la maladie de Recklinghausen coexiste souvent avec un certain nombre de psychoses et de névroses : imbécilité, idiotie, hystérie, épilepsie.

Il nous a paru intéressant de rapporter ici une observation de Cullerre où la fibromatose était associée à la paralysie générale. Il s'agit d'une malade chez qui l'infection syphilitique ne paraissait pas démontrée, mais qui était atteinte d'alcoolisme chronique. Le syndrome de Recklinghausen existait depuis la naissance, et la péri-encéphalite avait débuté à l'âge de 47 ans.

DIAGNOSTIC — PONCTION LOMBAIRE

Au point de vue du diagnostic, trois cas peuvent se présenter. Ou bien le malade est porteur du syndrome complet, type Recklinghausen ; ou bien il présente un type fruste de neuro-fibromatose périphérique (molluscum, névrome plexiforme isolé, simple pigmentation) ; ou bien encore, les accidents nerveux existent à l'exclusion de toute autre manifestation de la maladie. Dans ce dernier cas, la véritable nature de l'affection ne pourra qu'être soupçonnée, et seul l'examen histologique donnera la clef du diagnostic.

Quant à la ponction lombaire, moyen d'investigation si précieux en neurologie, elle ne donnera ici aucun renseignement important. Assez souvent, la pression du liquide a été trouvée augmentée, mais l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien restait négatif, ou montrait des lymphocytes en nombre très restreint.

TRAITEMENT

On ne peut songer à donner un traitement d'ensemble des accidents nerveux de la neuro-fibromatose, en tant que dystrophie congénitale, la maladie échappe à toute action curatrice.

Bornons-nous à indiquer que dans plusieurs cas de localisation cérébrale, certains auteurs comme Henneberg et Koch, en Allemagne, Roux, en France, ont préconisé la trépanation décompressive.

OBSERVATIONS

Observation 1 (personnelle). — *Maladie de Recklinghausen. Hémiplégie ancienne. Surdité bilatérale.*

Marcelle R..., âgée de 17 ans, entre dans le service de M. le Dr Tapret, le 25 novembre 1908. Elle venait consulter pour une angine à points blancs, passagère, qui guérit au bout d'une semaine.

Elle présente sur la peau des *taches pigmentaires*. Les unes ont une grande dimension; ce sont des plaques larges de cinq centimètres, prédominant au niveau de la racine des membres. Quelques-unes plus étendues s'étalent sur le dos le long de la colonne vertébrale. Une tache en bande, longue et étroite s'étend transversalement sur la fesse gauche. Il n'y a pas de plaques pigmentaires sur la face.

Entre les plaques et sur toute la surface du corps sont disséminées des petites taches pigmentaires, qui représentent la pigmentation ou semis, un des éléments à peu près constants du syndrome Recklinghausen.

Dans l'ensemble, ni pour la pigmentation en plaques, ni pour la pigmentation en semis, on ne trouve de disposition des éléments qui rappellent une orientation suivant des métamères ou des groupes radiculaires.

Comme *tumeurs cutanées*, on ne trouve que trois tumeurs dans la région de l'appendice xyphoïde, elles ont une couleur bleutée télangiectasique, à la façon de petits angio-fibromes. Elles sont mollasses de consistance, adhérentes au derme.

Il en existe deux autres sur la face interne de la cuisse droite ayant les mêmes caractères physiques.

Comme *tumeurs nerveuses*, elles sont groupées à la face interne des bras, également des deux côtés. On sent le long du cubital et du médian dans la gouttière vasculaire du bras, des petites tumeurs dures du volume d'une lentille ou d'un pois; elles sont nettement adhérentes au nerf et mobilisables avec eux. Il en existe une autre du volume d'une noix sèche, au bord externe de l'humérus droit, sur le nerf radial probablement et à la sortie de la gouttière de torsion. Plus que les autres cette tumeur est douloureuse à la palpation.

Une autre tumeur neuro-fibromateuse est visible dans la loge antérieure de la jambe droite, à la jonction du tiers supérieur avec le tiers moyen ; comme la précédente elle paraît profonde, sous aponévrotique, son volume est égal à celui de la précédente, elle est un peu allongée dans le sens du membre.

Comme *troubles psychiques*, l'enfant qui, nous allons le voir, est presque complètement sourde, ne paraît pas dépourvue d'intelligence. Son instruction est rudimentaire à cause des difficultés matérielles plus que par suite d'inintelligence. Elle est même ravie que l'on s'occupe de la soigner, suppliant qu'on lui rende l'audition pour étudier et travailler.

Hémiplégie. — Elle présente une hémiplégie droite, organique, avec inversion à droite du phénomène de Babinski.

La face est également paralysée, la déviation des traits accentuée, les paupières peuvent être fermées mais avec peine.

La paralysie des membres est moins accusée surtout au membre supérieur; il y a plutôt de la parésie que de la paralysie vraie ; on note même une raideur très légère dans les mouvements avec diminution de la force de la poignée de mains. Le même état parétospasmodique existe au membre inférieur. Il n'y a jamais eu de crises convulsives.

L'hémiplégie existe depuis 13 ou 14 ans, a régressée d'abord, puis s'est arrêtée sans progrès depuis une dizaine d'années.

Il existe une atrophie musculaire notable au membre supérieur

et au membre inférieur. Dans l'ensemble la moitié droite du corps est moins développée.

Les réflexes tendineux existent à peine exagérés.

La marche est possible, mais avec un peu d'inclinaison du tronc et de translation hélicope du membre droit.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Tous les autres organes sont normaux.

Il n'y a pas de stigmates dentaires, palatin ou osseux, et la mère a toujours été bien portante. Le père est mort à 43 ans d'une fièvre typhoïde.

La coexistence du syndrome cutané de Recklinghausen et de l'hémiplégie, nous avait amené à supposer une compression intra-crânienne, plus simplement une complication cérébrale de l'affection.

La ponction lombaire a donné un liquide clair sans hypertension, ni lymphocytose.

Examen des oreilles. — La surdité bilatérale nous entraînait encore vers une complication intra-crânienne de la neuro-fibromatose ; car la surdité a été signalée dans un grand nombre de cas.

Oreille gauche. — (Otite scléro adhésive). Epaississement et enfoncement de la membrane ; saillie anormale du manche du marteau ; cicatrice punctiforme au niveau du quart postéro-inférieur de la membrane, reliquat d'une otorrhée datant de la sixième année.

Oreille droite. — Destruction de la presque totalité de la membrane, il persiste seulement une sorte d'anneau excentrique dont le maximum de largeur est au niveau de la membrane de Schrappnell. La surdité bilatérale s'expliquait donc par des lésions de l'oreille moyenne. La transmission des sons se faisait normalement par le diapason.

On peut se demander si l'otite droite ne pouvait expliquer la paralysie faciale droite, dans laquelle il était à peu près impossible au malade de fermer les paupières, comme dans la paralysie périphérique.

En somme on peut se demander si cette hémiplégie datant de l'enfance, tenait à une méningo-encéphalite chronique, ou à une

compression non progressive de la zone Rolandique gauche, comme cela a été signalé dans un grand nombre d'observations de maladie de Recklinghausen.

Observation 2 (personnelle). — *Zona; Maladie de Recklinghausen.*

A. Ph... âgée de 50 ans; entre à l'hôpital pour des douleurs thoraciques à droite, le 15 décembre 1908.

Depuis trois jours, elle souffrait de douleurs très violentes de névralgie intercostale droite au niveau du quatrième espace. La douleur était assez violente pour gêner la respiration.

Depuis hier une éruption de zona est apparue; de la colonne vertébrale à la ligne médiane antérieure s'étalent des plaques rouges sur lesquelles se voient de petites vésicules, les plaques sont plus marquées en arrière à côté des apophyses épineuses, en avant à côté de la ligne médiane. Il existe un peu d'anesthésie douloureuse.

L'éruption a duré trois semaines; à cette époque la malade est sortie sur sa demande.

L'évolution ne s'était pas accompagnée de phénomènes généraux. La malade n'avait jamais eu ni frisson, ni fièvre, pas d'état gastrique saburral.

On a dit que la fièvre zostérienne faisait défaut dans les zonas secondaires aux affections de la moelle, ou aux lésions primitives des nerfs.

Or on peut se demander si on ne se trouvait pas en présence d'une éruption zostériforme plutôt que d'un zona.

En effet, la malade présentait au complet les signes de la maladie de Recklinghausen.

a) Tumeurs cutanées. Dans la région de la parotide droite, on trouvait deux petites tumeurs mollasses, adhérentes au derme simulant des fibromes cutanés.

b) Tumeurs nerveuses. — On en trouvait seulement le long de la cuisse droite, au nombre de quatre, au-dessous de la région du

triangle de Scarpa; la peau était mobile à leur surface; leur palpation était douloureuse.

Les tumeurs cutanées de la région parotidienne et les tumeurs probablement neuro-fibromateuses de la cuisse, existaient depuis l'enfance.

c) Taches pigmentaires. — Elles se présentaient surtout sous la forme de pigmentation en semis. Toute la surface du corps est parsemée de petites taches ayant au plus 0^m002 ou 0^m010 de diamètre. Elles semblent prédominer au voisinage des articulations; sur le tronc, elles occupent à la face postérieure deux bandes parallèles au rachis, et sur la face antérieure de l'abdomen elles sont groupées surtout au voisinage de l'hypogastre; sur le thorax on les voit particulièrement abondantes à la surface des pectoraux.

Nulle part on ne trouvait de large pigmentation en plaque; le placard le plus étendu se trouvait à la face antérieure de l'avant-bras gauche, un peu au-dessous du pli du coude. Il avait quatre centimètres de long, et trois de large.

d) Troubles psychiques. — La malade était marchande des quatre saisons; elle paraît profondément hébétée; elle répond difficilement aux questions qui lui sont posées sur le début de sa maladie. Elle peut lire et sait signer son nom. On ne note pas de troubles profonds des fonctions intellectuelles, mais la mémoire est considérablement diminuée.

Examen des autres organes. — Au cœur existait à la pointe un souffle organique d'insuffisance mitrale. On ne trouve comme cause d'endocardite qu'une attaque de rhumatisme datant de la trentième année environ.

La malade a un peu de bronchite chronique avec emphysème, l'examen des crachats n'a pas révélé de bacilles de Koch. Les urines chargées de pigment biliaires ne contiennent ni sucre, ni albumine.

La ponction lombaire n'a pas montré de lymphocytose.

En résumé, on peut se demander s'il s'agit d'une coïncidence, où si le zona ne peut s'expliquer par la présence soit d'un neurofibrome intercostal, soit d'un neurofibrome radiculaire, soit d'une lésion médullaire, compliquant la maladie de Recklinghausen.

Observation 3. — *Un cas de neurofibromatose*, par MM. Spillmann et Etienne (*Gazette hebdomadaire de Médecine et de Chirurgie*).

Ch..., âgé de 37 ans, cultivateur, entre le 15 mai 1897 à la Clinique Médicale. Il est marié et père de deux enfants en bonne santé. Il n'a jamais été malade, n'aurait pas fait d'abus d'alcool et nie toute infection syphilitique. Depuis quelque temps il aurait eu des contrariétés dans la gestion de ses affaires. Le malade fait remonter le début de ses accidents au mois de juin 1896; à cette époque, il tomba d'une voiture de foin et ressentit une douleur lancinante dans le membre inférieur gauche. Il y a lieu de faire des réserves sur les rapports de cause à effet de cette chute, qui paraît seulement avoir déterminé l'extension forcée du sciatique, probablement par l'effort pour reprendre l'équilibre. Un peu plus tard, le malade fit une chute qu'il attribue à la faiblesse qu'il éprouvait dans les membres inférieurs.

A ce moment, la marche commence à devenir douloureuse; douleurs en ceinture.

Etat actuel. — Homme d'un tempérament nerveux, robuste et bien constitué.

Sur toute la surface du corps on constate la présence de nodosités dont le volume varie de celui d'une lentille à celui d'une noisette, ou d'une noix, mobiles, non adhérentes à la peau. On voit, en outre, un certain nombre de taches pigmentaires très légèrement saillantes, surtout nombreuses à gauche vers la ligne axillaire postérieure; à droite est un semis de petites taches très faiblement pigmentées et quelques molluscums. Elles paraissent exister depuis dix ou onze ans, sans que le malade se soit aperçu de modifications dans leur aspect depuis cette époque.

Pas d'atrophie des membres inférieurs. Le malade soulève bien la jambe au-dessus du plan du lit, mais avant d'atteindre le but, la jambe présente quelques oscillations latérales; il y a un peu d'incoordination. La marche est pénible, spasmodique; il y a de la contracture, grande difficulté pour marcher et surtout pour descen-

dre les escaliers. Le malade ne peut se tenir debout les yeux étant fermés, ni se tenir à cloche-pied sans perdre l'équilibre. Fourmillements dans tous les membres inférieurs. La sensibilité à la douleur est diminuée au niveau des membres inférieurs, le malade perçoit à peine le passage d'une épingle traversant la peau.

A la partie inférieure du thorax, la sensibilité est également diminuée, elle est normale au-dessus. Pas de dissociation des sensibilités. Les réflexes patellaires sont augmentés des deux côtés; tremblement épileptoïde des deux pieds ; le réflexe crémastérien est conservé. Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accomodation, Les sens spéciaux sont intacts. Cauchemars, insomnie.

Pas de troubles du côté du sphincter anal; l'urine s'écoule plus lentement que normalement, son écoulement continuant un peu après la fin de la miction.

Rien à signaler vers les organes.

20 Mars : Une séance de suspension de trente secondes paraît augmenter les accidents. Enveloppements froids : dès le premier, le sommeil revient et les nuits suivantes sont bonnes.

2 Avril : Le malade accuse bientôt une notable amélioration de la marche et demande à sortir.

Il rentre le 31 mai. Depuis le moment de sa sortie, la faiblesse des jambes a augmenté tous les jours et à sa rentrée, le malade ne peut marcher. Il s'affaisse sur ses jambes sans pouvoir mettre un pied devant l'autre ; il ne peut élever le pied au-dessus du plan du lit et lorsqu'on l'a soulevé, il le laisse retomber lourdement ; la résistance aux mouvements passifs est notablement diminuée. Tous les réflexes sont très augmentés. La sensibilité à la piqûre est abolie dans tous les membres inférieurs jusqu'un peu au-dessus de l'ombilic ; pas de dissociation des sensibilités. Sensation de fourmillements dans les membres inférieurs et en ceinture à la région abdominale.

Vision normale ; les pupilles réagissent à la lumière et à l'accomodation ; pas de nystagmus.

Pas de tremblement de la langue. Quand le malade est couché la

miction est presque impossible, le malade est obligé de se lever pour uriner.

En juin, les mictions et les selles sont devenues involontaires.

L'étude des réactions électriques pratiquée par M. le professeur Guilloz les a montrées normales pour les nerfs et pour les muscles. Pas de troubles intellectuels marqués à part un certain degré d'inertie depuis quelque temps.

La mère du malade présente des tumeurs analogues; elle ne connaît pas l'époque de leur apparition ne s'étant aperçu de leur présence qu'en entendant parler de celles de son fils. Elles sont absolument indolores. Sur les deux avant-bras réparties symétriquement sur le bord radial ou à la face postérieure, on constate l'existence d'un grand nombre de petites tumeurs fibreuses; la peau recouvrant plusieurs d'entre elles présente un fin lacis de dilatations vasculaires. Pas de tumeurs en d'autres régions. Quelques nævi pigmentaires et quelques petits molluscums. Migraines fréquentes.

Pas de troubles psychiques.

Le grand-père maternel aurait été atteint de tumeurs identiques siégeant sur les avant-bras et n'ayant jamais donné naissance à aucun trouble.

En somme, le point le plus important est constitué par les accidents médullaires, infiniment plus marqués que ceux qui ont été signalés dans les autres observations. Le caractère myélopathique est évident (paraplégie, contracture, incontinence des matières et des urines); d'autre part, la diffusion des accidents moteurs, réflexes, sphinctériens, indiquaient des lésions diffuses.

Observation 4 (Résumée). — *Sur un cas de neurofibromatose généralisée* par Brault, professeur à l'École de Médecine d'Alger, et Tanton, Médecin-major de 2e classe.

G..., 43 ans, sans profession, entre à la clinique le 14 février 1905. A l'âge de 3 ans, le malade vigoureux et sain jusqu'alors, reçoit au front un violent coup de pied de mulet; la guérison est rapide;

pourtant au dire de sa famille, son caractère change, il devient triste et moins joueur. A 6 ans, on constate un début de gêne dans la marche, cette gêne s'accentue de jour en jour; à 14 ans, diminution considérable de l'ouïe; à 18 ans, fréquents saignements de nez; à 20 ans, apparaît au coude droit la première tumeur; tumeur royale de Boudet; puis en trois ans, de 25 à 28 ans se font de véritables éruptions de tumeurs, plus ou moins accompagnées de poussées fébriles.

Dès lors, la marche devient de plus en plus difficile; le malade est pris de vertiges. Enfin il y a vingt mois, débute à la face postérieure du bras droit, une tumeur qui s'accroît progressivement, en intéressant le nerf radial, ce qui détermine de violentes douleurs et de la paralysie radiale. A la face antéro interne de l'avant-bras, du même côté un peu au-dessus du poignet, sur le trajet du cubital, une autre petite tumeur douloureuse fait son apparition. C'est à ce moment que se présente le malade.

Le corps est couvert de tumeurs et de taches qui sont disséminées sans ordre.

Troubles nerveux : Pas de troubles de la sensibilité cutanée générale et spéciale, sauf un peu d'hyperesthésie plantaire.

Les troubles moteurs comprennent une paralysie radiale droite, et un état spasmodique musculaire; sauf au bras droit, tous les réflexes tendineux sont exagérés.

La démarche est particulière; à première vue, elle ressemble à celle d'un hémiplégique droit. La face est asymétrique semblant dévié à droite. Il y a impossibilité de siffler, la commissure labiale droite restant élargie, la langue projetée au dehors de la bouche est déviée à droite.

Le signe de Babinski n'existe que pour l'orteil droit. Cependant, l'histoire montre qu'il n'y a jamais eu d'installation hémiplégique franche, ni de troubles sphinctériens. A vrai dire, le malade ne fauche pas en marchant et traîne légèrement la pointe du pied droit. Cette démarche un peu tremblante et titubante est plutôt ataxo-cérébelleuse. Il y a d'ailleurs quelques vertiges, mais tout autre trouble cérébelleux fait défaut.

En dehors de la surdité qui est complète à droite, il n'y a rien du côté des autres sens.

Au point de vue psychique, l'intelligence est obnubilée, la mémoire lente, la parole un peu traînante, empâtée, mais pas vraiment saccadée. En résumé, il existe des lésions centro-nerveuses organiques, sans localisations précises.

Observation 5 (Résumée). — *Paramyoclonus multiplex dans un cas de maladie de Recklinghausen*, par E. Feindel et Froussard, (*Revue de Neurologie* 1899).

V. D..., 32 ans, A. H : père alcoolique, s'est suicidé par pendaison.

Mère morte à 32 ans d'un érysipèle. Quatre frères ou sœurs du malade morts en bas âge de convulsions.

AP : pas d'alcoolisme, pas de syphilis.

Au lendemain d'un accident dans lequel il manqua trouver la mort, après une nuit de rêves terrifiants, le malade vit que les muscles de ses cuisses et de ses jambes étaient agités de secousses.

Actuellement les secousses n'existent qu'aux membres inférieurs.

Les muscles spasmodiques sont, le quadriceps fémoral, le demi-tendineux, les jumeaux, les fléchisseurs des orteils, les péroniers. Les adducteurs de la cuisse sont épargnés. Les secousses sont de petite amplitude et n'aboutissent pas à un déplacement d'ensemble du membre. Les secousses sont de 50 par minute. Les muscles du tronc et des bras ne sont pas agités de secousses. Le malade parle avec quelque difficulté ; sa face est un peu grimaçante pendant l'élocution.

Nulle part on aperçoit de tremblements fibrillaires.

Pas de tremblements des mains, pas de tremblements de la tête.

Le malade serait maladroit de ses mains depuis l'apparition du paromyoclonus. Lorsqu'il veut prendre un objet, la main plane, les reflexes rotuliens sont un peu exagérés.

Il existe un rétrécissement bilatéral concentrique du champ visuel; de la dyschromatopsie très marquée pour l'œil droit.

On trouve des taches pigmentaires, des tumeurs cutanées.

Dégénérescence : L'individu est manifestement un dégénéré, il a d'ailleurs une hérédité paternelle chargée.

Le malade qui d'ailleurs a été peu en classe ne sait ni lire, ni écrire. Il n'a pas de mémoire.

Il a de l'inappétence sexuelle.

Il a parfois des vertiges, quelquefois même avec chute.

Observation 6 (résumée). — *Gliômes et formations cavitaires de la moelle. Neurofibromes radiculaires. Névrite des sciatiques. Contribution à l'étude de la lésion dite syringomyélie*, par M. Patoir et M. Raviart (*Archives de méd. expérim. 1901*).

V... 24 ans, est entré à l'hôpital général de Lille, salle Saint-Jean, n° 12, le 24 mars 1897, présentant une atrophie considérable et généralisée des muscles, de l'impotence, des douleurs très vives et très mobiles.

L'interrogatoire et l'examen du malade sont particulièrement pénibles à cause de la surdité presque absolue dont il est atteint et des douleurs très vives que provoquent les mouvements.

Antécédents héréditaires, père nerveux, mère alcoolique.

Antécédents personnels, rien jusqu'à l'âge de 21 ans; ni alcoolisme, ni syphilis. Il se fait étant soldat une entorse tibio tarsienne gauche dont il guérit mais qui est suivie peu de temps après d'une paralysie des extenseurs de la jambe et du pied; atrophie du membre malade, mis à la réforme, il est soigné par l'électricité et guérit, paraît-il, tout à fait.

Histoire de la maladie actuelle. — Deux ans après cette guérison notre homme fait une chute dont les conditions sont assez difficiles à préciser. Il se serait senti tomber et n'aurait perdu connaissance qu'à la suite du choc. Perte absolue de connaissance pendant quelques heures puis demi coma. Bien qu'il dise être tombé violemment

sur la nuque, l'interne de garde n'y aperçoit aucune plaie. Aucun signe de fracture de la base du crâne. Parésie très marquée des quatre membres et de la vessie. Le lendemain à la visite, aucun changement. On songe ou a une contusion de la nuque avec commotion cérébrale ou à une fracture des premières vertèbres cérébrales, bien qu'aucun signe physique ne confirme cette dernière hypothèse. Il est vu par l'un de nous 3 jours après son entrée à l'hôpital : il est toujours hébété, somnolent. La parésie des membres persiste quoique moins accentuée. Il urine seul. Il se plaint d'une faiblesse extrême, d'une grande fatigue. On reste toujours indécis sur la nature de la maladie. On prononce alors le mot d'hystero-traumatisme (il y avait déjà des troubles de la sensibilité).

La faiblesse et la lenteur des mouvements au lieu de disparaître semblent s'accentuer et l'on s'aperçoit bientôt qu'elles ne sont plus dues seulement à la parésie mais à une véritable atrophie déjà bien marquée aux extrémités supérieures et s'annonçant aussi aux membres inférieurs.

On constate en même temps des troubles nets de la sensibilité.

Le malade se plaint de douleurs le long des membres.

Les mouvements accentuent les douleurs. La sensibilité tactile a complètement disparu aux mains. Il ne sent plus le frôlement ; un crayon tenu légèrement dans l'une des deux mains lui est enlevé sans qu'il s'en aperçoive. On s'aperçoit aussi que le malade est sourd, il n'était pas sourd avant sa chute. Cette surdité va en s'aggravant pendant le séjour du malade à l'hôpital.

Le malade est vu alors par le Dr Lambret, dont voici l'observation résumée ; malade sourd, facies hébété, stupide.

Atrophie musculaire des mains, des avant-bras, des épaules, type Aran-Duchenne ; cette atrophie est symétrique. Motilité des membres supérieurs très affectée. Perte du sens-musculaire. Début d'atrophie des muscles des membres inférieurs droits et gauches. Démarche qui rappelle celle du tabes. Paresie vésicale, contracture des sphincters.

Douleurs subites, fugaces, mais violentes aux membres supérieurs ayant pour point de départ la racine du membre.

A part la surdité et l'hébétude de la face, l'observation ne signale rien dans la zone céphalique. Elle est également muette sur les troubles de la sensibilité objective.

Après un an passé dans le service de médecine, le malade considéré comme incurable est dirigé sur l'hospice général. C'est là que nous le voyons vers le mois d'avril 1897. A cette époque V... présente un ensemble de symptômes très complexes. Mais ce qui frappe à première vue, c'est l'extrême émaciation du malade et l'atrophie considérable qui a frappé tous les muscles des membres et du tronc. Par contre la face est complètement respectée.

Atrophie. — *Aux membres supérieurs*, les muscles ont pour ainsi dire totalement disparu. Aux mains ; doigts décharnés, disparition complète des éminences thénars et hypothénars. Espaces interosseux très accusés. Aspect caractéristique de la main en griffe. A l'avant-bras, au bras, à l'épaule, même atrophie complète. Contractures fibrillaires multiples, répétées, permanentes, notamment au niveau du biceps, du deltoïde, et du grand pectoral. Atrophie également considérable quoique moins marquée au cou et au tronc.

Le malade assis dans son lit est voûté ; les épaules tombantes, la droite plus que la gauche. Légère scoliose. Vertèbres saillantes. Ventre tendu, météorisé. Le squelette du bassin comme celui du thorax s'affaisse fortement.

Aux membres inférieurs atrophie considérable, mais ayant respecté partiellement certains muscles, le quadriceps fémoral et les muscles du mollet en particulier ; mais les fessiers, la plupart des muscles de la cuisse, de la jambe et du pied, sont presque disparus. Contractions fibrillaires plus répétées encore qu'aux membres supérieurs, spontanées ou provoquées par un attouchement, un choc. L'atrophie a frappé symétriquement les membres droits et gauches.

Motilité. — Les troubles de la motilité se résument en deux mots : impotence et ataxie. Mouvements un peu complexes impossibles. Quant aux autres, ils sont lents et désordonnés. Pression dynamométrique = 0 des deux côtés.

Station debout, extrêmement pénible. Signe de Romberg très marqué, marche presque impossible ; en un mot le malade donne

l'impression d'un ataxique à la période paralytique. Cette paralysie n'a fait que s'accroître, et quelques semaines après, notre malade, confiné au lit pouvait à peine soulever les jambes. En somme, impotence et ataxie très marquées. Sens musculaire totalement aboli.

En opposition avec l'état du tronc et des membres d'autant plus remarquable est l'intégrité complète de la face. Face émaciée, mais sans paralysie aucune. Aucun signe de paralysie labio-glosso-laryngée. Rien non plus du côté des muscles des yeux. Pas de troubles visuels. Odorat et goût intacts. Surdité très marquée. Fonctions psychiques lentes à cause de la surdité, mais normales.

Les troubles trophiques si marqués dans les muscles, ont laissé la peau et les articulations intactes.

Réflexes. — Tendineux, très exagerés à part le réflexe massétérien qui n'existe pas. La recherche des reflexes provoque dans le membre, outre le mouvement en masse dû aux réflexes, toute une série de contractions fibrillaires et une sorte de spasme transitoire de tout le membre.

Réflexes cutanés. — Tous abolis à part le réflexe plantaire qui existe encore un peu

Sensibilité subjective; dès le début des douleurs très vives sont signalées dans les membres ; on les a retrouvées dans tout le cours de la maladie. Douleurs subites terribles, arrachant au malade des cris épouvantables ; elles sont fugaces, mobiles, reviennent fréquemment. Elles sont spontanées ou provoquées par un choc, un attouchement. Elles partent souvent de la racine des membres. Les genoux, les mollets, la colonne vertébrale sont aussi des sièges de préférence.

Sensibilité objective, *sensibilité tactile*, anesthésie totale complète aux mains, aux membres supérieurs et par places sur le tronc et les membres inférieurs. L'attouchement et le frôlement ne semblent pas perçus. En revanche pas d'analgésie. La piqûre est sentie partout; tout au plus il y a quelquefois un peu de retard dans la perception.

Pas de thermo-anesthésie ; le malade accuse nettement des différences de température. Aucun trouble de la sensibilité du côté de la face et du crâne.

A part l'ouïe les sens spéciaux sont intacts.

Réservoirs. — Incontinence d'urine et de matières fécales.

Viscères. — Rien à signaler.

La marche de la maladie fut très rapide. L'atrophie s'accrut encore, le moindre mouvement devint impossible, les douleurs redoublèrent d'intensité et de fréquence. Le malade de plus en plus émacié était tombé dans le marasme, il vivait dans une sorte de torpeur dont le tiraient à chaque instant les douleurs qui parcouraient ses membres.

A partir de ce moment il fut impossible de l'examiner. Des signes d'infection urinaire se montrèrent vers le milieu de juillet 1897, et le malade mourut le 30 juillet.

La maladie avait duré un an et demi.

L'observation peut se résumer ainsi : premier trauma suivi d'atrophie et de paralysie de la jambe gauche : guérison. — Deux ans après second trauma suivi très rapidement d'atrophie musculaire complète et totale avec impotence et otaxie, et de troubles de la sensibilité subjective (douleurs) et objective (anesthésie tactile surtout nette aux mains ; sans analgésie, ni thermo-anesthésie). Exagération des réflexes. Pas de troubles trophiques cutanées, articulaires, ou osseux.

Observation 7. — *Un cas de dermo-neuro-fibromatose compliquée de phénomène spinaux et de déformation considérable de la colonne vertébrale,* par M. Haushalter, de Nancy (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1900, page 629).

F. M..., est vu par nous pour la première fois en septembre 1898 ; à ce moment, il est âgé de 14 ans.

AH : Le père âgé de 62 ans, et la mère de 56 ans, sont parfaitement bien portants et ne présentent pas de tares névropathiques : ils ont eu neuf enfants ; un est né avant terme et mort aussitôt ; un autre est mort de diarrhée à trois mois ; sept sont vivants ; notre malade est le dernier né : ses frères et sœurs âgés de 36, 33, 30,

26, 23, 17 ans sont parfaitement constitués et bien portants ; quatre de ses frères ont été admis au service militaire.

AP : F. M... a eu une enfance normale, a marché à 16 mois, n'a jamais eu de grave maladie, s'est toujours bien porté ; il n'était pas nerveux, et était à l'école considéré comme intelligent.

Début et évolution de la maladie. — Jusqu'en août 1896, c'est-à-dire jusqu'à l'âge de 12 ans, on ne note chez l'enfant rien de particulier ; le 15 août 1896 à la distribution des prix de l'école, il peut encore sans gêne, exécuter divers exercices de gymnastique ; à la fin du mois d'août, il commence à se plaindre de fatigue dans le dos ; un médecin consulté à cette époque appliqua un corset platré qui fut laissé deux mois ; vers la fin d'octobre, la marche devint difficile, l'enfant trébuchait et traînait le pied en marchant. A la fin de 1896 il cessa de pouvoir marcher. Vers le printemps de 1897, il pût, pendant quelques semaines, avancer sans béquilles puis la paralysie reparut ; les jambes devinrent raides, le dos se voûta peu à peu ; jamais il n'y eut de douleurs ni de troubles intellectuels ; au début de la maladie il y eut pendant quelques mois de la difficulté à uriner.

Etat actuel. — Septembre 1898, — 14 ans, garçon d'intelligence, de taille, de développement normaux. On est frappé, au premier abord, par la déformation considérable du thorax ; le rachis décrit dans son ensemble un arc de cercle à grande courbure et à convexité postérieure ; le sommet de la courbure correspond à la région dorso-lombaire ; lorsque le malade est assis sur son lit, il repose sur sa colonne lombaire ; il existe en même temps une incurvation scoliotique de la région dorsale à convexité droite d'où résulte une voussure de la partie supérieure du thorax à droite. En avant le thorax est plié en deux : le sternum est fortement dévié d'avant en arrière et sa partie inférieure fortement entrée ; le tiers inférieur du thorax est appliqué sur l'épigastre.

A la radiographie pas d'altération des vertèbres.

Système nerveux.

Pas de troubles intellectuels.

Motricité. — Pas de troubles moteurs notables dans les membres.

supérieurs, tout au plus existe-t-il une légère indécision dans les mouvements de la main, lorsqu'on commande au malade de toucher un objet du doigt. Le malade ne peut ni tenir debout ni marcher ; raideur assez accentuée dans les deux membres inférieurs qui sont habituellement fixés au lit en adduction et en extension ; on peut arriver cependant à vaincre cette raideur ; le malade ne peut mouvoir la jambe droite ; et soulève de quelques centimètres la jambe au-dessus du plan du lit.

Réflexes. — Le réflexe rotulien est exagéré des deux côtés, trépidation épileptoïde des deux pieds.

Troubles trophiques. — Atrophie légère des muscles des deux mollets, pas de troubles trophiques de la peau.

Sensibilité. — Strabisme interne de l'œil gauche dont le début remonterait à l'époque de l'apparition des premiers symptômes parétiques. Diminution considérable de l'acuité visuelle à droite : névrite optique légère de ce côté.

Diminution de la sensibilité tactile au niveau des membres inférieurs, sur l'abdomen jusqu'à la ceinture ; en certaines régions sur la jambe droite, à partir du genou en particulier, la sensibilité tactile est complètement abolie. La sensibilité thermique au chaud et au froid est intacte sur le tronc et sur les cuisses, diminuée notablement sur la jambe gauche, abolie sur la jambe droite. La sensibilité à la piqûre d'une épingle est diminuée dans les zones où existe la diminution de la sensibilité tactile.

Pas de troubles du sens musculaire.

Sphincters. — Parfois, au moment d'une émotion, selles et urines inconscientes.

Durant un an, l'état du malade qui est revu à plusieurs reprises, demeure à peu près stationnaire : aux différents examens les troubles de la sensibilité dans la moitié inférieure du corps se montrent avec des localisations des distributions et des intensités variables suivant les moments.

Avril 1900. — Depuis les premiers examens de septembre 1898, les courbures de la colonne vertébrale se sont accentuées et la déformation du thorax s'est exagérée.

La paraplégie ne s'est pas modifiée ; seule l'atrophie des mollets est encore un peu plus accentuée, quoique modérée ; aux membres supérieurs même maladresse légère dans les mouvements de la main.

Les troubles de la sensibilité thermique en particulier sont moins marqués que lors des examens précédents.

A ce moment on constate au niveau de la peau des lésions qui n'avaient pas frappé aux précédents examens ou qui étaient moins prononcées. Il existe des taches pigmentaires et des neurofibromes.

En présence de ce cas, à l'époque de notre premier examen, lorsque les lésions peu apparentes de la peau n'avaient pas encore frappé notre attention, notre diagnostic fut hésitant.

Il n'existait pas de signes d'une affection primitive des vertèbres pouvant provoquer une compression de la moelle : la déformation de la colonne vertébrale s'effaçait du reste dans le décubitus dorsal et ne se montrait que dans la situation assise. Après avoir cru un instant à une myélite transverse ou à une forme fruste de sclérose en plaques compliquée de troubles trophiques de la colonne vertébrale ou de ses muscles, finalement nous pensâmes pouvoir rattacher ce cas à la syringomyélie, de forme un peu anormale : nous basions notre opinion sur les troubles de la sensibilité et surtout sur la déformation de la colonne vertébrale. La thermoanesthésie était cependant comme il arrive du reste, limitée à un segment de membre ; elle était relative et mobile ; elle s'accompagnait aussi il est vrai, de diminntion de la sensibilité tactile ; mais Raymond n'a-t-il pas réuni une série de cas dans lesquels des syringomiélies authentiques existaient avec anesthésies locales.

Par contre, la déformation rachidienne si fréquente dans la syringomyélie était très marquée. Les troubles moteurs se réduisent à une paraplégie spasmodique avec atrophie légère des muscles des membres inférieurs ; nous savons que l'on a décrit des syringomyélies à forme de slérose en plaques et à forme de tabes spasmodique.

Notre diagnostic en était là, incertain, quand nous vîmes les altérations cutanées de la maladie de Recklinghausen.

La prédominance des accidents spinaux, l'atténuation chez notre malade des phénomènes cutanés, expliquent comment pendant quelque temps, la nature véritable de la lésion médullaire fut inconnue.

Ici cependant, les localisations nerveuses ne sont pas simplement spinales; en présence de névrite optique à droite, du strabisme interne de l'œil gauche, nous pouvons conclure, les symptômes de lésions cérébrales manquant complètement, que des nodules fibromateux intéressent le nerf optique droit et le moteur oculaire externe gauche.

Observation 8 (Résumée). — *Neurofibromatose généralisée*, par M. Simon (*Revue Médicale de l'Est*, avril 1904).

Le malade est âgé de 46 ans; il est hospitalisé à la maison de Secours depuis le mois de septembre 1898, époque à laquelle la gêne causée par les tumeurs lui a interdit tout travail. Fils unique de parents bien portants, il a été atteint dans son enfance d'une kératite ulcéreuse qui a entraîné à sa suite la perte de l'œil droit. C'est aussi dans l'enfance que seraient apparues les premières tumeurs au front et à la main droite, mais ce n'est guère que vers l'âge de 23 ans qu'elles ont commencé à se généraliser sans aucune cause appréciable du reste. De plus, au mois d'avril 1902, une certaine faiblesse des membres inférieurs dont il se plaignait depuis quelque temps fit place tout à coup à une paralysie véritable qui devint complète six mois plus tard et s'accompagna d'une incontinence d'urine et parfois même des matières fécales. En même temps que les jambes, le bras droit se prenait également, mais à un degré beaucoup moindre que les membres inférieurs.

Ce qui frappe tout d'abord, quand on examine le malade, c'est la variété et la multiplicité des tumeurs de la peau. Ces tumeurs qui varient des dimensions d'un pois à celles d'une grosse orange, sont les unes, sessiles, les autres, pédiculées; elles sont disséminées sans ordre et sans symétrie; cependant on constate qu'elles sont beaucoup plus nombreuses sur les parties déclives, notamment à

l'occiput, sur le dos et sur les lombes; qu'elles sont presque confluentes sur le tronc, tandis qu'elles deviennent plus rares vers les extrémités et qu'elles font même complètement défaut à la paume des mains et à la plante des pieds. La coloration de la peau à leur surface est normale, ou bien rose ou violacée; leur consistance est molle et pâteuse ou parfois dure et comme cartilagineuse; elles sont complètement indolores.

Troubles nerveux. — Le facies est pâle, un peu hébété, et cependant l'intelligence paraît être à peu près normale; la mémoire est bonne, le malade sait lire et écrire, mais il calcule péniblement. La parole est un peu bredouillante, les pupilles sont égales, mobiles et moyennement dilatées.

La main gauche est en flexion forcée avec extension des doigts et fortement contracturée dans cette position; au dire du malade il s'agirait là d'une lésion congénitale. Par contre, le bras droit a été pris à une date relativement récente; il présente dans les mouvements provoqués une certaine raideur et les mouvements spontanés sont lents, maladroits, comme ataxiques.

Les membres inférieurs sont le siège d'une paraplégie spasmodique qui empêche le malade de se tenir debout et de mouvoir les jambes dans son lit.

Les reflexes des genoux sont très exagérés et on constate une trépidation spinale très nette. Les muscles des cuisses et surtout ceux des mollets sont notablement atrophiés; il existe une incontinence complète des urines et même des matières fécales, quand le malade a de la diarrhée.

La sensibilité au contact, au froid et à la chaleur existe partout, mais on constate de l'analgésie à la partie antérieure et postérieure du tronc, sur les jambes et les cuisses, sur les deux pieds, sur les membres supérieurs. La sensibilité à la douleur est conservée à la paume de la main gauche, sur les doigts de la main droite, à la face et à la plante du pied droit. Les reflexes cutanés sont partout intacts.

En résumé, il existe chez ce malade un ensemble symptomatique complexe comprenant à la fois des lésions du revêtement cutané et

des troubles variés du système nerveux central et périphérique. Les troubles nerveux comprennent :

1°) Des neurofibromes des nerfs reconnaissables à la présence sur certains nerfs périphériques de petites nodosités indolores et dures, mobiles dans le sens transversal et très peu dans le sens longitudinal.

2°) Une paraplégie spasmodique lombaire, avec exagération des réflexes tendineux, incontinence des urines et atrophie musculaire.

3°) Une contracture paraissant être congénitale du membre supérieur gauche et une tendance à la raideur du membre supérieur droit qui serait contemporain de la paralysie des jambes.

4°) Une véritable dissociation de la sensibilité caractérisée par la conservation intégrale de la sensibilité au contact et à la température contrastant avec une analgésie presque générale.

Observation 9. — *Tumeurs multiples de l'encéphale et de la moelle allongée. Neuro-fibromatose du système central*, par MM. Mossé et Cavalie. (*Congrès français des Médecins neurologistes et aliénistes de Toulouse.* 1897, N° 110817).

Homme de 42 ans, sans diathèse ni antécédents pathologiques, sauf des céphalalgies intermittentes devenues continues depuis un an. Dans ces derniers temps, vertiges, éblouissements, incertitude de la marche et chutes accompagnées de quelques mouvements convulsifs.

Au moment de l'entrée à l'hôpital, le 28 mars 1897, torpeur intellectuelle très marquée, léger embarras de la parole, faiblesse générale. Gêne des mouvements de la tête un peu entraînée en arrière. Parésie faciale droite. Douleurs dans la zone d'innervation du trijumeau du même côté.

Troubles de la marche, parfois interrompue par des chutes ou par des crises d'aspect épileptoïde (pas de cri initial, chute, quelques mouvements convulsifs, pas d'abolition complète, ou abolition très courte de la conscience). Ces crises ne surviendraient jamais

pendant la nuit; elles se montrent seulement quand le malade marche, se tient debout, ou se lève sur son lit. Mais ces divers mouvements ne les provoquent pas toujours; elles sont souvent précédée immédiatement d'une sensation de vertige, d'obnubilation de la vue, d'augmentation de la douleur occipitale, parfois même d'hallucination de la vue, constituant une sorte d'avertissement auquel le malade ne se trompe pas.

Pas de pigmentation anormale du tégument, ni de tumeurs apparentes. Sensibilité générale cutanée, conservée.

Anesthésie absolue de la muqueuse buccale, pharyngienne, épiglottique. Diminution très notable de la vue. A l'examen ophtalmoscopique fait par M. Vienne : champ visuel rétréci à gauche, cécité complète à droite, névrite optique double avec hémorrhagies rétiniennes. Perte complète du goût, vue conservée.

Pendant les quelques jours qui suivent l'admission du malade, ces divers symptômes s'aggravent rapidement. La paralysie faciale ainsi que l'hyperesthésie morbide de la zone du trijumeau s'accusent davantage, la torpeur intellectuelle s'accentue. Mort dans le coma le 29 mars, onze jours après l'entrée à l'hôpital.

Autopsie. — Rien de spécial à noter pour les organes thoraciques et abdominaux.

Rien de bien particulier sur les faces latérales et la surface convexe des hémisphères cérébraux.

Pas d'artério-sclérose. Vaisseaux d'aspect normal à la base de l'encéphale ; le chiasma est légèrement refoulé par une saillie que forme le plancher du troisième ventricule distendu par du liquide céphalo-rachidien. Mais ce qui attire et retient immédiatement l'attention, c'est l'existence de nombreuses petites tumeurs disséminées sur toute la base de l'encéphale, protubérance, et moelle allongée, et d'une volumineuse « tumeur majeure » située dans le lobe latéral gauche du cervelet qu'elle déborde en haut et perfore en dessous au niveau du sillon circonférentiel.

A) *Tumeur majeure.* — De couleur jaune ocracée, de consistance gélatineuse, de dimensions égales à celles d'une mandarine, cette tumeur par son aspect macroscopique, rappelant assez bien l'aspect

et la consistance de la glue, donne l'idée d'un volumineux gliôme. La pie-mère se continue à sa surface où se voient de petits vaisseaux. A la périphérie la tumeur se continue avec la substance du cervelet.

B) *Petites tumeurs.* — En outre de cette tumeur majeure, de très nombreux nodules durs corticaux ou sous corticaux, siégent dans les autres parties du cervelet, les lobules du pneumogastrique et les pédoncules cérébelleux. On trouve aussi d'autres petites tumeurs indurées, dont le volume varie de la grosseur d'une grosse tête d'épingle à un gros pois, sur le bulbe, l'isthme de l'encéphale, sur les parois des ventricules latéraux, sur la cinquième temporale, sur les bandelettes optiques, sur les bandelettes olfactives, le bulbe olfactif et sur plusieurs autres nerfs crâniens au niveau de leur émergence (V^{e} VII^{e} IX^{e} X^{e}). La glande pituitaire est doublée de volume, indurée ; la glande pinéale très augmentée de consistance, offre la dimension et l'aspect d'un pois chiche.

La coloration de ces petites tumeurs est blanchâtre ou légèrement jaune, leur énucléation n'est possible que par la dilacération du tissu nerveux.

Examen histologique. — Pratiqué par M. le D^{r} Daunic, ancien chef des travaux au laboratoire de clinique.

La tumeur majeure présente les éléments constitutifs du gliôme, réseau névroglique à larges mailles, et cellules de la nevroglie, nombreux vaisseaux à parois jeunes. Enfin d'autres cellules plus grandes à noyau volumineux, à protoplasme abondant, granuleux, qui paraissent des éléments gliomateux mais demandant à être encore étudiés.

Les petites tumeurs sont constituées essentiellement par de la névroglie formant une trame serrée au lieu de larges mailles au milieu de laquelle seraient quelques rares cellules névrogliques à gros noyau. La consistance des tumeurs est due au feutrage dense des fibriles provenant de la névroglie. Çà et là mais surtout dans les coupes faites à la surface des petites tumeurs se montrent des boules de myéline.

C) La coupe d'une tumeur siégeant sur la bandelette olfactive gauche et faisant corps avec elle, au point où naissent ses trois

racines, montre, au milieu des fibres de ce nerf, dont plusieurs sont dégénérées (la dissociation avait déjà révélé la prolifération des noyaux avec aspect moniliforme de la myéline), le même feutrage très dense constitué par de la névroglie et les mêmes boules de myéline signalées dans les autres tumeurs.

D) On remarque ces mêmes éléments sur des coupes de la bandelette olfactive, sur une certaine étendue de sa continuité, alors que cette bandelette n'était pas déformée à l'œil nu.

Réflexions : Il s'agit là d'un gliôme ayant débuté dans le cervelet et s'étant accompagné par une sorte de généralisation, une fois parvenu à son apogée, de la production de nombreuses petites tumeurs de même nature, en un mot d'une sorte de gliomatose diffuse ayant pour point de départ le gliôme du cervelet.

2°) Toutefois une autre hypothèse peut être présentée. L'étude des lésions trouvées chez notre malade, d'après le résumé précédemment exposé, nous montre un processus ayant déterminé une prolifération du tissu conjonctif de diverses régions du cerveau, de l'isthme, du cervelet et de la moelle allongée ; n'est-on pas autorisé à penser, qu'il s'est produit sur les centres nerveux encéphaliques et les nerfs crâniens un travail du genre de celui qui frappe les nerfs périphériques dans la neurofibromatose généralisée. Le malade n'offre aucun des signes de la triade symptomatique de la maladie de Recklinghausen.

Ne peut on admettre que la névroglie en un mot, puisse servir de point départ à ce processus de fibromatose, comme le périnèvre, l'endonèvre ou l'epinèvre. Dans ce cas, le processus de néoformation connective porterait sur le système nerveux central.

Observation 10. — *Neurofibromatose généralisée. Tumeurs sous-cutanées. Taches pigmentaires*, in Hoisnard, thèse de Paris, 1898.

Nous avons recherché si le système de grand sympathique, participait lui aussi à la neurofibromatose généralisée, et nous l'avons

reconnu d'une manière manifeste. Sur le péritoine et en particulier sur le mésentère, le long des rameaux nerveux on trouve d'innombrables petites tumeurs de même aspect que celles que nous avons précédemment décrites mais plus petites. Les plus grosses n'excèdent pas le volume d'un petit pois.

Observation 11 (Résumée). — *Neurofibromatose généralisée*, par le Dr Louis Rénon, professeur agrégé à la Faculté de Paris. Médecin de la Pitié.

La malade présente des grains de molluscum, une pigmentation marquée et quelques fibromes.

La malade répond clairement aux questions, mais après un certain temps de réflexion; elle cherche les mots et parfois sa parole est un peu embarrassée. Son psychisme est certainement diminué. C'était une femme intelligente, parlant couramment le français, l'anglais, et l'allemand. Elle écrit bien difficilement le français à l'heure actuelle. Cette dépression intellectuelle s'est accentuée depuis quelques années. Elle s'est accompagnée d'une lassitude considérable qui empêche la malade de marcher et qui la confine au lit pendant la plus grande partie des journées.

Observation 12 (Résumée). — *Un cas de Maladie de Recklinghausen* par le Dr Thibault (*Société des Sciences Médicales d'Angers*, 11 novembre 1905).

Le malade porte, des nœvi molluscoïdes très abondants à la surface de la peau, des taches pigmentaires. Du côté du système nerveux, on trouve un développement intellectuel insuffisant, le malade n'a fréquenté l'école que peu de temps, il ne sait lire que les majuscules. Sa mémoire est peu développée. Il n'a pu faire toute sa vie, que le métier de manœuvre servant les maçons. L'articulation des mots est très défectueuse : c'est une sorte de bégaiement ou plutôt de bredouillement, rendant quelquefois le langage incompréhensible. Motilité et réflexes normaux. Sensibilité normale.

Observation 13 (Résumée). — *Maladie de Recklinghausen*, par le Dr Henry (*Normandie Médicale*), octobre 1906).

Le sujet porte la triade symptomatique de la maladie de Recklinghausen. On constate en effet des tumeurs des nerfs, des tumeurs cutanées et des taches sur la peau.

Le sujet à type adénoïdien prononcé, un peu hagard, répond assez fortement aux questions qui lui sont adressées. Il est difficile d'ailleurs d'obtenir des réponses nettes et précises. Son père se porte assez bien, sa mère est très nerveuse et impressionnable. Son frère aurait été atteint à la suite d'une grippe d'une atrophie des muscles de l'épaule, sa sœur est très nerveuse.

Chez le malade du côté du système nerveux, on ne trouve aucun trouble notable. Les reflexes sont normaux; la sensibilité est normale. Le long des nerfs on peut faire apparaître quelques tumeurs.

Le malade a pu apprendre à lire et à écrire.

Observation 14. — *Neuro-fibromatose centrale et tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux*, par Henneberg et Koch.

Jeune homme de 17 ans : début octobre 1899, par de la faiblesse et de l'incertitude des membres inférieurs, maladresse des membres supérieurs, troubles de la parole et de la déglutition.

Un mois après on constate : nystagmus, dysarthrie, incoordination surtout à gauche, ataxie cérébelleuse, sensibilité et réflexes normaux. Puis attaques vertigineuses, vomissements, démence euphorie. En février 1899, névrite optique. En mai, parésie des deux moteurs oculaires externes. En août affaiblissement bilatéral de l'aine, parésie faciale gauche. En décembre, la parole est complètement incompréhensible. En janvier 1900, marche et station impossibles, chute vers la gauche. En mars, surdité bilatérale. En mai ptosis droit. En novembre 1901, accès de dyspnée et mort.

A l'autopsie, neuro-fibromatose multiple de la peau et des nerfs

périphériques, neuro-fibrome extradural au niveau des racines des VII[e] cervicale et IV[e] lombaire, nombreux neuro-fibromes intraduraux en partie symétriques, des racines antérieures et postérieures, tumeur bilatérale de la grosseur d'un œuf de poule dans l'angle ponto-cérébelleux à laquelle adhèrent les faciaux et acoustiques, déformation de la protubérance, du bulbe, du cervelet et de son pédoncule. Nombreuses tumeurs des racines du pneumogastrique et du glossopharyngien, névrome plexiforme des recurrents, petit fibrome de la moelle cervicale. Légère sclérose des cordons postérieurs et latéraux, prolifération névroglique de l'écorce cérébrale.

Observation 15 (Résumée). — *Un cas de maladie de Recklinghausen*, par MM. Chiray et Coryllos. (*Revue de Neurologie 1905*).

Les symptômes de la maladie sont au complet.

1°) Pigmentation abondante intéressant tout le corps, sauf les extrémités mains et pieds. Ce sont de petites taches, sauf au niveau du bras droit où l'on en trouve quelques-unes allongées suivant l'axe du bras. Coloration café au lait.

2°) Dermatofibromes sous-cutanés et intra-cutanés très nombreux. Quelques-uns surtout dans le dos et dans la région sacrée ont l'apparence de vraies petites mamelles et présentent au toucher comme un anneau fibreux à leur base.

3°) Neuro-fibromes particulièrement développés. On en trouve dans tous les petits nerfs du plexus cervical superficiel, sur les nerfs superficiels du bras et de la cuisse, sur le médian, le sciatique.

Peut-être en existe-t-il sur les nerfs crâniens. L'ouïe est diminuée à gauche, mais il est impossible de savoir si cette hypocousie est due au nerf ou à une ancienne perforation du tympan. Le moteur oculaire externe est parésié du côté gauche.

L'intelligence est des plus faible. Cet homme ne sait ni lire, ni écrire. Le regard est étonné, inquiet. Il existe un léger bégaiement, frigidité sexuelle absolue.

Observation 16. — *Maladie de Recklinghausen avec tumeur de l'épaule, troubles sensitifs, troubles moteurs et nævi,* par SPILLMANN et BLUM (*Revue médicale de l'Est,* 1904).

X..., 57 ans, maçon.

Le 12 mars 1903, à l'occasion d'un effort, douleur aiguë dans l'aisselle gauche.

Le 14 mars, impotence fonctionnelle du bras gauche avec anesthésie.

Le 16 mars, fourmillement à la partie postérieure de l'avant-bras gauche. Quelques jours après apparaît au devant de l'articulation de l'épaule gauche, une tumeur grosse comme une noisette.

Etat actuel. — Tumeur fibromateuse du volume d'une orange, bosselée au devant de l'articulation scapulo-humérale gauche. Sur toute la surface cutanée, nævis pigmentaires de dimension variant de celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille.

Anesthésie de toute la partie externe du bras et de l'avant-bras. Anesthésie complète de la main. Diminution considérable de la force musculaire. Abolition des réflexes. Le malade présentait une tumeur fibromateuse de l'épaule.

Si cette tumeur n'était pas unique, le doute ne serait pas possible, et on n'hésiterait pas une minute à ranger cette affection dans le cadre des neuro-fibromatoses.

Observation 17.— *Fibromes disséminés. Troubles moteurs et nævi,* par MM. SPILLMANN et BLUM (*Revue Medic. de l'Est,* Nancy, 1904).

X..., 62 ans, maçon.

En mars 1903, ressent des douleurs fulgurantes dans l'épaule gauche, le bras droit, et les jambes, avec maximum à la face externe des jambes. En même temps diminution de la force dans les membres supérieurs.

Etat actuel. — Fibromes disséminés adhérents à la peau. Les plus volumineux siègent à la face externe du bras droit, à la face interne

du bras gauche, le long du paquet vasculo-nerveux. Fibromes nombreux sur la paroi gauche de l'abdomen. A la région lombaire gauche, où ils sont presque confluents quelques nævi vasculaires. Pas de taches pigmentaires. Pas de troubles sensitifs.

Diminution de la force musculaire. Exagération des réflexes patellaires. Tremblement fibrillaire au niveau des pectoraux.

Observation 18. — *Fibromes mollusques congénitaux, multiples (neurofibromes de Recklinghausen)*, par le Dr Modrzejewski, médecin attaché à l'Hôpital de l'Enfant-Jésus, et membre de la Société médicale de Varsovie (Pologne). (*Gazette hebdomadaire de Paris*, 1882).

Julie M..., âgée de 37 ans, entre à l'hôpital pour une tumeur de grand volume occupant la région claviculaire gauche. Les parents de la malade et deux sœurs sont morts du choléra, et la malade assez intelligente d'ailleurs, n'a observé chez eux ni excroissances, ni tubercules cutanés. D'autre part elle se rappelle que dès sa première enfance, elle avait toute la surface du corps comme couverte de graines de pavots. Elle n'a pas eu d'autres maladies et les tubercules cutanés ne lui causaient d'autre souffrance qu'une démangeaison plus ou moins violente.

On a pu noter à la surface du corps près de 3000 tumeurs fibreuses. Sur la région claviculaire gauche, une tumeur a le volume d'une tête d'adulte ; elle occupe l'espace compris entre le bord interne du bras gauche et le bord droit du sternum.

Examen histologique. — Une petite tumeur excisée présente sur la coupe une surface grise, blanche, humide, ne présentant aucune homogénéité, mais plutôt formée de petits boutons de volumes différents, réunis entre eux au moyen de filaments d'un tissu semblable à celui des boutons mêmes, ou séparés par un tissu conjonctif plus relâché.

Au microscope, chaque bouton apparaît comme un fibrome de consistance variée, presque toujours molle ; ceux qui sont un peu plus gros contiennent un petit nombre de cellules fusiformes et une

grande quantité de substance fibreuse intercellulaire; les petits boutons plus riches en cellules présentent plus de variété sous ce rapport, aussi y constatons-nous des cellules fusiformes, astéroïdes et même quelques cellules rondes ou ovales; il y a moins de tissu intercellulaire et sa structure fibreuse est moins prononcée. Les boutons situés plus profondément contiennent des vestiges d'anciennes cellules graisseuses privées de leurs graisses.

Ainsi que nous l'avons indiqué, le tissu des néoplasmes contient de nombreux vaisseaux sanguins et des glandes sudoripares qui méritent une mention spéciale : la tunique externe des petites artérioles paraît d'abord un peu grossie et riche en cellules, mais plus tard se confond complètement avec les tissus néoplasiques.

Au bout de huit jours passés à l'hôpital, la peau de la grande tumeur claviculaire se couvrit de quelques abcès gangréneux qui donnèrent issue à une sécrétion assez profuse d'un liquide séropurulent auquel s'adjoignirent bientôt des hémorragies qui épuisèrent le reste des forces vitales de la malade décédée le 23 avril 1882.

L'*autopsie*, pratiquée 24 heures après la mort, par les soins du Dr Elsenberg démontre ce qui suit :

Des noyaux sarcomateux dans les deux poumons;

Dans le crâne, les nerfs sus-orbitraires des deux côtés, le nerf facial droit sont couverts de nombreux néoplasmes. La partie cervicale du nerf pneumogastrique gauche offre deux renflements néoplasiques. La tumeur de la région cervicale gauche examinée au microscope paraît être un sarcome fuso-cellulaire.

Observation 19. — *Maladies de Recklinghausen avec tumeurs encéphaliques.* Clinique du Pr Raymond (*Journal de médecine interne*, 15 octobre 1902).

On amène cette malade devant nous, en la conduisant par la main, car elle ne voit pas clair ou à peine.

Elle est âgée de 28 ans. Elle a commencé à perdre la vue il y a un an : les deux yeux ont été atteints ensemble, l'œil gauche cepen-

dant plus que le droit. A la même époque, la santé générale a été troublée; des maux de tête violents sont apparus, durant jour et nuit et depuis, elle a toujours eu mal à la tête; elle avait aussi des vertiges, des vomissements. « Cela me faisait mal à l'estomac, dit-elle, et je vomissais même dans la nuit ».

Elle n'a jamais eu de douleurs vives dans les membres, la force musculaire des bras et des jambes s'est conservée, elle marche correctement. Les digestions sont bonnes; on est frappé de l'air triste, morne, répandu sur le visage.

Le gros phénomène que nous présente cette malade, c'est la perte de la vue; à l'heure actuelle elle est presque aveugle. Cette cécité a été précédée, accompagnée et suivie d'une céphalée, cruelle, persistante, qui existe encore aujourd'hui. Nous notons encore les vomissements faciles, la profonde tristesse du sujet et l'absence de grandes souffrances, sauf dans la tête. L'examen des yeux montre que la vision est perdue à gauche par suite de rétinite et que du côté de l'œil droit il y a un rétrécissement du champ visuel qui tient à ce que l'œdème papillaire a envahi seulement la périphérie de la papille dont le centre est respecté et influencé par la lumière de la partie médiane du champ visuel. Cette double névrite optique rapprochée de ce fait que la perte de la vision s'est faite lentement, de cet autre fait qu'il y a de la céphalée et des vomissements sans rapports avec la digestion, donne à penser qu'il existe une cause d'irritation de l'encéphale, une compression exercée sur les voies optiqnes par un ou plusieurs néoplasmes.

Quel est le siège de ces néoplasmes?

La malade en mettant sa main en abat-jour devant ses yeux, marche seule et correctement; la force de ses membres est conservée; ses réflexes sont normaux; il n'y a pas de paralysie de muscles de l'œil. Il faut signaler ce fait qu'il n'y a jamais eu d'hémiopie et que par suite, la partie postérieure des voies optiques jusqu'au lobe occipital n'est pas comprimée. Le sillon naso-labial gauche est peut-être un peu effacé. On peut penser que la voie optique est comprimée en avant du chiasma et alors il faut une compression exercée sur le nerf optique droit, une autre sur le nerf optique

gauche, et par suite il y aurait deux tumeurs. On peut aussi penser à une compression indirecte des voies optiques. De toutes façons le problème est délicat à résoudre.

De quelles natures sont les tumeurs? Elles ne relèvent pas de la spécificité.

Sur l'épaule gauche, on trouve un nævus, une tache de couleur café au lait de deux centimètres et demi de long sur un de large et tout le corps est ainsi parsemé de taches, qui ne sont pas surélévées, qui ne s'enlèvent pas par le grattage.

Ce sont des naevi disséminés sur le dos, sur le ventre et sur les bras; il n'y en a ni aux mains, ni aux pieds. On ne remarque rien d'anormal sur les muqueuses. En plus de ces nævi, on constate l'existence de tumeurs nombreuses, variables, d'aspect siégeant sur le dos, sur la poitrine, sur les bras. Les unes sont petites; d'autres sont grosses comme l'extrémité du petit doigt et même davantage. Elles sont sessiles ou enchassées dans la peau ou pédiculées; elles ont des consistances diverses. La malade est couverte de fibromes multiples. On a examiné tous les nerfs et on n'a pas trouvé de rapport entre les tumeurs et les nerfs.

Observation 20 (Résumée). — *Un cas de neuro-fibromatose, Troubles de la sensibilité. Signe d'Argyll*, Oulmont et Haller. *Soc. méd.*, avril 1909.

P. L..., 49 ans, homme de peine, entre à la Charité, le 15 février 1909, pour une congestion pulmonaire.

Antécédents héréditaires. — La mère a présenté au niveau du cuir chevelu et de la face un certain nombre d'excroissances analogues à celles que porte le malade.

Antécédents personnels. — Pas de syphilis.

Débuts de la maladie. — Le malade serait venu au monde avec la pigmentation et les tumeurs cutanées.

Pigmentation généralisée faite d'un piqueté très marqué et de taches plus foncées. Certains points constituent de véritables nævi pigmen-

taires. On ne trouve ni nævi vasculaires, ni nævi pilaires. La muqueuse buccale et indemne de toute pigmentation.

Les tumeurs extrèmement nombreuses, les unes sessiles, les autres pédiculées, de volume variant de la grosseur d'un grain de chènevis à celui d'une petite noix ; les tumeurs sont indolores, de consistance molle pour certaines. D'autres sont plus dures. La distribution topographique est irrégulière.

Il n'existe pas de tumeurs le long des troncs nerveux accessibles à la palpation, sauf cependant au niveau de la face dorsale de la main gauche, tout près du poignet, où l'on sent un chapelet de petites tumeurs siégeant sur une branche cutanée du radial. A la région fessière droite, énorme tumeur, mobile dans tous les sens, absolument indolore.

Légère asymétrie faciale, légère déviation scoliotique.

Mobilité bien conservée.

Réflexes tendineux.—Exagération du réflexe rotulien des deux côtés.

Réflexes cutanées conservés partout.

Réflexes pupillaires. — Pupilles égales. Abolition du réflexe pupillaire à la lumière mais conservation à l'accomodation.

Sensibilité, présente quelques modifications. La malade se plaint de souffrir de crampes, d'élancements dans les jambes qui surviennent de temps à autre et sont d'une durée très variable. A la piqûre, hyperesthésie cutanée au niveau des deux membres inférieurs et principalement à droite, plus marquée au niveau de la tumeur majeure. Recherchée sur les autres tumeurs, on note sur certaines d'entre elles, une diminution de la sensibilité à la piqûre. Les sensibilités tactile et thermique sont conservées sans aucune modification, pas de dissociation syringomyélique. L'ouïe, l'odorat, le goût sont conservés.

Liquide céphalo-rachidien clair, pas d'hypertension, pas de lymphocytose.

L'intelligence au-dessous de la moyenne. Mémoire incertaine et paresseuse.

Sens génital. — Frigidité très marquée.

Foyer de tuberculose du 2e degré au sommet droit.

Observation 21. — Sarazanas. Th. de Paris, 1904.

Examen des yeux faits par M. Antonelli.

Il s'agit d'un homme de 30 ans.

L'appareil oculaire ne présente rien à l'inspection externe. Les pupilles réagissent normalement. A la skiascopie, l'œil droit montre une hypermetropie légère, tandis que le gauche montre un astigmatisme oblique mixte assez prononcé, un méridien étant assez fortement hypermétrope, l'autre légèrement myope.

A l'ophtalmoscope, l'œil droit montre une papille normale et pas d'autres lésions qu'une dystrophie pigmentaire diffuse de la chorio-rétine, dystrophie d'ailleurs modérée, visible surtout en bas sous la forme de placards, de pointillés pigmentaires, de marbrures et de petites plaques dépigmentées.

A l'œil gauche, les lésions sont beaucoup plus nettes et intéressent à la fois, la papille et la chorio-rétine. Quant à la papille, elle a une coloration grisâtre, un bord flou, plus un secteur d'atrophie blanche compris entre les vaisseaux super-temporaux et inféro-temporaux. Le bord de la papille dans ce secteur inféro-temporal (à l'image droite) est très irrégulier et passe graduellement dans le liseré d'atrophie chorio-rétinienne péri-papillaire.

Les vaisseaux papillaires ne présentent pas de lésions bien manifestes, à part l'irrégularité à l'endroit où ils chevauchent le bord de la papille. La région péri-papillaire présente un pointillé net de petites plaques surpigmentées ou dépigmentées (ancienne chorio-rétinite.

Le reste du fond de l'œil présente une dystrophie pigmentaire, diffuse dans la même forme, mais plus marqué qu'à l'œil droit, laissant admettre comme très probable une tare spécifique congénitale.

Observation 22. — J. Roux, de Saint-Etienne, in (*Revue de Neurologie*, 1907).

Françoise G..., âgée de 12 ans 1/2.

Antécédents héréditaires. — Le père est tousseur, la mère migraineuse. Il a une sœur et quatre frères bien portants.

Antécédents personnels. — Née à terme, elle a été nourrie au sein jusqu'à l'âge de 13 mois. Elle a marché à 9 mois, a parlé à 12 mois. Pas de conclusions. A 3 ans, elle a eu des adénites cervicales suppurées. Puis son développement physique et intellectuel s'est fait normalement jusqu'au début de l'affection actuelle, en novembre 1905.

Histoire de la maladie actuelle. — En novembre 1905, apparurent des crises nerveuses qui se répétèrent ensuite identiques, environ tous les quinze jours. La crise est annoncée tantôt par une sensation vertigineuse simple, tantôt par une aura épigastrique. Elle ne pousse pas de cri, tombe, mais ne perd pas entièrement connaissance. Les mouvements convulsifs toujours localisés à gauche ne se généralisent jamais. Il n'y a jamais de morsure de la langue ni d'émission d'urine. Tout de suite après elle se lève et va s'amuser. Quelques fois cependant elle se plaint de céphalée.

En dehors de ces crises, elle se plaint seulement de l'affaiblissement du côté gauche et d'une diminution de la vue de l'œil gauche.

Examen somatique.

1° *Hémiplégie gauche avec arrêt de développement.* — La démarche est claudicante et légèrement spasmodique. Il y a un affaiblissement très marqué de tout le côté gauche, prédominant à la jambe dans le groupe antéro-externe. Tous les mouvements sont possibles mais s'exécutent avec moins de force.

Il y a un arrêt de développement marqué, se traduisant par les dimensions suivantes :

Circonférence des mollets : 23 centimètres à gauche, 25 à droite.

Circonférence des cuisses : 29 cent. à gauche, 29 1/2 à droite.

Raccourcissement du membre inférieur gauche de 1 cent.

La main gauche est notablement plus petite : circonférence du métacarpe : 14 cent. 1/2 à gauche, 15 1/2 à droite.

Longueur du médius : 8 cent. à gauche, 8 cent. 03 à droite.

Longueur du cubitus : 19 cent. 3/4 à gauche, 20 3/4 à droite.

De l'acromion à l'extrémité du médius : 57 cent. à gauche, 58 à droite.

Circonférence des bras : 17 cent. à gauche, 18 à droite.

La mère, interrogée, a été très affirmative. Avant le début des crises il n'y avait aucune différence entre les deux côtés du corps. La malade ne boîtait pas.

2° *La station debout.* — Normale, les yeux ouverts, s'accompagne de quelques oscillations les yeux fermés.

3° *Les réflexes.* — Les réflexes rotuliens sont exagérés légèrement à droite, considérablement à gauche. A gauche trépidation très marquée et très régulière du pied et de la rotule. Reflexes plantaires en extension à gauche en flexion à droite. Exagération marquée des reflexes du long supinateur et du triceps au membre supérieur gauche.

4° *Le tonus musculaire* légèrement augmenté à droite, beaucoup plus à gauche.

5° Refroidissement et cyanose très marquée de tout le côté gauche.

6° Pas de troubles de la sensibilité générale.

Amblyopie de l'œil gauche. — Acuité inférieure à 1/20. Le champ normal presque nul en dehors, très rétréci en dedans. Ni œdème, ni atrophie de la papille. Réactions pupillaires un peu paresseuses. Pas de troubles de la musculature externe.

L'œil droit est normal à tous les points de vue.

Pas de troubles des autres organes des sens.

Maladie de Recklinghausen. — On trouve des stigmates caractéristiques, pigmentation de la peau en semis et en plaques, nævus vasculaire et pileux sur la joue droite, petite tumeur cutanée développée en avant du tragus à droite. Pas de tumeur des nerfs. Toutes ces malformations sont congénitales, mais non familiales.

Saillie osseuse de la région occipitale droite, non douloureuse, date d'apparition inconnue.

Ponction lombaire, hypertension notable, on ne trouve pas de lymphocytose.

Etat intellectuel, intelligence débile, sans troubles délirants d'aucune sorte.

Adénopathie cervicale et quelques signes suspects au sommet du poumon droit.

Asymétrie de la face très marquée.

Observation 23. — *Fibromatose et paralysie générale*, par Cullerre, (*Archives de Neurologie 1903*).

Les auteurs s'entendent pour admettre que chez les sujets atteints de maladie de Recklinghausen, il reste une certaine *faiblesse congénitale* du système nerveux qui fait d'eux une catégorie à part de dégénérés.

O. Zélima, femme C..., 47 ans, marchande ambulante mariée, un enfant, est admise d'office par transfèrement de l'asile de Niort, le 30 août 1901, avec le certificat suivant, « alcoolisme chronique; affaissement intellectuel; tentative de suicide et d'incendie pendant un accès; état physique bon, peut être transférée ». Le certificat de vingt-quatre heures est ainsi conçu « atteinte de psychose polynévritique d'origine alcoolique; démence, perte totale de la mémoire, impulsions automatiques au suicide, vague délire de satisfaction et de richesse, symptômes de névrite des membres inférieurs ».

On constate à l'entrée de l'hypéresthésie cutanée, les réflexes sont très exagérés, la démarche est un peu spasmodique, le pied gauche est un peu pendant, pas de trépidation épileptoïde. L'excitation plantaire provoque la flexion des orteils. Pupilles égales réagissant bien à la lumière; chute légère de la paupière et du sourcil gauches; abaissement de la commissure labiale du même côté.

L'état mental est caractérisé par une hébétude profonde avec perte totale de la mémoire, dont la malade a une vague conscience;

elle répète à chaque instant « je ne sais pas, je ne sais plus, je n'ai plus d'idées ». C'est sa seule réponse aux questions que nous lui posons, relativement à ses antécédants au temps actuel et au lieu où elle se trouve. Par moments elle manifeste un peu d'exaltation cérébrale avec idées de satisfaction et de richesse, elle a fait un gros héritage de son père, plus de cent mille francs.

Nous revenons sur l'examen physique pour décrire une particularité tératologique importante qu'on relève sur cette malade. Elle est atteinte de fibromatose généralisée du tégument extérieur tout entier, visage, cuir chevelu, cou, poitrine, bras, dos. On relève des nævi sur différentes parties du corps, ils ont la forme de larges taches pigmentaires plus ou moins foncées, depuis le jaune jusqu'au brun noir.

Le 11 mai. — La malade a trois attaques épileptiformes, perte de connaissance, pâleur, chute, puis rougeur de la face sans convulsions.

6 juin. — Nouvelle attaque.

27 juillet. — Un peu d'excitation cérébrale sans altération de la santé physique.

Pupilles égales réagissant bien. A la suite d'une série d'attaques, la malade tombe dans le gatisme et succombe le 6 mai.

Autopsie. — Epanchement abondant de liquide sous-arachnoïdien, méninges congestionnées avec suffusions sanguines étendues. Hémisphère droit : 450 gr. extrêmement ramolli et diffluent. La pie-mère, adhère à la substance grise qui est très mince. Hémisphère gauche : 460 gr., moins d'adhérences qu'à droite, l'atrophie et le ramollissement moins marqués.

Aucune tumeurs fibreuses sur le trajet des nerfs superficiels ou profonds.

Observation 24. — Sarazanas. *Thèse de Paris.* (Obs. de M. Antonelli).

Il s'agit d'un homme de 28 ans.

A l'examen des yeux, il existe une inégalité pupiliaire très marquée, la pupille gauche étant d'un diamètre bien au-dessus du phy-

siologique et réagissant très peu ; la pupille droite étant dilatée au maximum est tout à fait insensible à la lumière.

La pupille gauche est aussi légèrement ectopique du côté inféro-temporal.

A la skiascopie, l'œil gauche montre une myopie d'une dizaine de dioptries au moins. L'œil droit de même.

Les deux yeux montrent des altérations ophtalmoscopiques telles qu'on les voit dans la myopie très avancée.

Il y a, à gauche, un staphylome, ou pour mieux dire une plaque d'atrophie chorio-rétinienne péri-pupillaire à peu près circulaire, plus large du côté nasal et moins large en bas du côté temporal.

A l'œil droit, une plaque analogue en forme de cœur, la base en haut frisant le bord supérieur de la papille, la pointe en bas et légèrement du côté nasal. Les disques optiques ont une coloration gris sale qui fait contraste sur le fond très blanc de la sclérotique mis à nu. Les autres altérations des vaisseaux et de la chorio-rétine sont telles qu'on les voit dans la myopie très élevée (petits tas de pigments autour du staphylome, dépigmentation diffuse, etc.).

En résumé il y a lieu d'admettre, à droite, une ancienne paralysie des muscles intrinsèques (iridoplégie congénitale ou anciennement acquise).

A gauche, une lésion du même genre mais moins prononcée. Des deux côtés, une affection congénitale ou très anciennement acquise des membranes de l'œil. D'où il résulte la myopie si élevée et les lésions du fond de l'œil.

Observation 25. — Th. Sarazanas.

Il s'agit d'une femme de 30 ans, chez qui l'affection paraît avoir débuté à l'âge de 23 ans. Cette malade a présenté dans l'intervalle des crises de céphalalgie s'accompagnant de vomissements et d'une sensation d'engourdissement étendue à tout le côté gauche du corps. On constatait en même temps des troubles de la vision et un certain degré d'albuminurie.

Du côté de l'œil on constate que :

« Les pupilles sont inégales, la gauche en mydriase, mais de ce côté gauche, l'amaurose est complète. La perception lumineuse est nulle.

Pas de paralysies oculaires, ni de nystagmus, on constate un strabisme convergent résultant de l'amaurose.

Il existe une amblyopie très prononcée à droite avec rétrécissement du champ visuel sans hémiopie. De plus, une névrite optique œdémateuse avec artères rétrécies et veines flexueuses.

La pupille gauche a perdu son réflexe lumineux direct et a conservé son réflexe consensuel.

La pupille droite a conservé son réflexe direct et a perdu son réflexe consensuel.

Observation 26. — *Leçons de clinique médicale sur la neurofibromatose généralisée*, par Pierre Marie, 1896.

Tumeurs sous-cutanées, taches pigmentaires, âgé de 54 ans.

Depuis plusieurs mois, le malade ne peut quitter son lit. Il y demeure dans un état végétatif tout particulier, ne remuant pas, ne parlant que lorsqu'on l'interroge, portant sur sa figure l'expression d'une sorte de résignation fataliste ; la seule initiative qu'il ait jamais prise, fut pour m'écrire, il y a quelque temps, une lettre éplorée, et d'ailleurs pas mal tournée du tout, tant au point de vue du style que de l'écriture, dans laquelle il me demandait de le prendre dans mon service de Bicêtre, afin de le sauver des affres du vagabondage auquel il se trouve réduit.

En dehors de sa passivité déjà si singulière à elle seule, ce malade présente encore d'autres troubles psychiques ; sa mémoire a considérablement baissé, son intelligence a diminué ; il a dans les derniers mois été pris d'embarras de la parole, consistant surtout en ce qu'il ne pouvait parler comme et quand il le voulait, il se voyait obligé d'attendre et de réfléchir avant d'être à même de s'exprimer ; à certains moments même, il bégayait d'une façon appréciable. Enfin tout dernièrement il s'est décidé à nous apprendre

qu'il avait présenté des troubles psychiques beaucoup plus prononcés que ceux que nous constations, et tels qu'il a dû être interné dans un asile d'aliénés. Ces troubles peut-être liés à son alcoolisme, très prononcé comme nous l'avons vu, se seraient accompagnés de grands vertiges avec perte de connaissance et morsure de la langue qui éveillent immédiatement l'idée d'attaques épileptiques ou hystériques. Cette dernière épithète semble d'autant plus méritée dans le cas actuel que nous avons constaté une diminution très marquée de la sensibilité cutanée, surtout du côté gauche, un rétrécissement du champ visuel, une diminution du goût et de l'odorat.

CONCLUSIONS

La pathogénie et la symptomatologie de la maladie de Recklinghausen l'ont fait classer depuis longtemps parmi les dystrophies nerveuses.

L'étude des observations récemment publiées, montre, qu'à côté d'accidents nerveux, éléments habituels du syndrome, il y a place pour des troubles fonctionnels graves qui occupent le premier plan des manifestations cliniques.

De l'étude que nous avons ébauchée au sujet de ces grands accidents, il résulte deux conclusions.

1° Une conclusion anatomo-pathologique :

Sur les centres nerveux peut se produire un travail du genre de celui qui frappe les nerfs périphériques dans la maladie de Recklinghausen. La névroglie peut servir de point de départ à un processus fibromateux aussi bien que le périnèvre, l'endonèvre, l'épinèvre.

2° Une conclusion clinique :

Le processus de néoformation connective peut prédominer sur le système nerveux central au point que dans la symptomatologie les grands accidents nerveux sont tout, les symptômes cutanés occupant une place très secondaire.

BIBLIOGRAPHIE

1899

Feindel et Froussard. — Dégénérescence et stigmates mentaux, malformation de l'ectoderme; myodernie épisodique, acromégalie possible. *Rev. Neurol*, janvier 1899.

Labourverie. — *Considérations sur quelques cas de neurofibromatose.* Th. Nancy, 1899.

Levy et Ovize. — De la Neurofibromatose généralisée. *Gaz. Hop.*, 1899.

1900

Bourcy et Laignel Lavastine. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Arch. génér. de Méd.*, 1900.

Cestan. — Neurofibromatose nodullaire. *Soc. Neur.* Paris, 1900.

Revillod. — *Neurofibromatose et maladie d'Addison.* Th. Genève, 1900.

Lapeyre et Labbé. — Sarcomatose extra-viscérale généralisée. *Presse Méd.*, 1900.

Przewoski. — *Soc. méd.* Varsovie, 1900.

1901

Bennati. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Riforma medica.* 1901.

Franchet. — *Tumeurs nerveuses et nævi pigmentaires.* Th. Paris, 1900-01.

Patoir et Raviart. — Gliôme et formation cavitaire de la moelle. Neurofibromes radiculaires, névrite sciatique. *Arch. méd. expér. et d'anat. path.*, 1901.

1902

Poncet et Riollet. — Neurofibromatose. *Gaz. hôpitaux*, 1902.

Sulzer. — Compression et atrophie des nerfs optiques dans un cas de molluscum généralisé. *Soc. opht.*, 1902.

1903

Raymond. — La neurofibrosarcomatose, variété particulière de sarcomatose primitive du système nerveux. *Semaine médicale*, 1903.

Campana. — Haut-Syphilis und fibromatose. *Arch. f. Dermat.*, 1903.

Abbot et Shattock. — Neurofibromatose des nerfs de la langue. *Ann. of Surgery*, 1903.

Fraenkel et R. Hunt. — Sur la neurofibromatose. *Medical Record*, 1903.

Thomas. — Un cas de neurofibromatose avec paralysie et atrophie musculaire des bras et des jambes. *Bull. of the Johns Hopkins Hospital*, 1903.

1904

Berger. — De la neurofibromatose. *Arch. générales de médecine*, 1904.

Lins et Gasne. — Maladie de Recklingausen. *Soc. méd. des hôpitaux*, 1904.

Rudler. — Un cas de neurofibromatose généralisée *Iconogr. Salpétrière*, 1904.

Sahut. — *La neurofibromatose généralisée.* Th. Paris, 1904.

Sarazanas. — *La neurofibromatose généralisée.* Th. Paris, 1904.

1905

Brault et Tanton. — Sur un cas de neurofibromatose généralisée. *Arch. gén. de méd.*, 1905.

Leroy et Laignel-Lavastine. — Nouveau cas de neurofibromatose. *Soc. Méd. Hôp.*, 1905.

Simon et Hoche. — Cas de neurofibromatose avec lésions de ganglions spinaux. *Soc. Biologie*, 1905.

Thibault. — Mal. de Recklinghausen. *Anjou médical*, 1905.

1906

Helmholz et Cashing. — Eléphantiasis des nerfs de la tête, manifestation de la maladie de Recklinghausen. *American journal of the medical Sciences* 1906.

Montet et Planteau. — Neurofibrosarcomatose *Arch. laboratoire des hôpitaux d'Alger*, 1905.

Rudler. — Neurofibrose. Génér. *Nouvelle Iconographie Salpétrière*, 1906.

Montier. — Malad. de Recklinghausen. *Soc. neurologie*, 1906.

1907

Durante. — Article nerfs in Cornil et Ranvier, 1907.

Mossé. — *Neurofibromatose d'origine tuberculeuse.* Th. Lyon, 1907-1908.

Roux. — Neurofibromatose périphérique et centrale. *Soc. neurol*, 1907.

Roux. — Neurofibrosarcomatose centrale. *Sem. médicale.* Avril 1907.

1908

Guinon et Reubsaët. — Un cas de maladie de Recklinghausen avec œosinophilie. *Soc. de pédiatrie*, Paris 1908.

1909

Oulmont et Haller. — Un cas de neurofibromatose généralisé. *Soc. Méd. hopitaux*, 1909.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION 7
HISTORIQUE 9
ETIOLOGIE 12
PATHOGÉNIE 13
ANATOMIE PATHOLOGIQUE 15
COMPLICATIONS NERVEUSES 25
§ 1. — Troubles de la sensibilité 25
§ 2. — Troubles trophiques 28
§ 3. — Troubles sympathiques 30
§ 4. — Troubles moteurs 30
§ 5. — Crises epileptiformes 36
§ 6. — Etat mental. — Psychose 37
DIAGNOSTIC. — PONCTION LOMBAIRE 39
TRAITEMENT 40
OBSERVATIONS 41
CONCLUSIONS 83
BIBLIOGRAPHIE 85

VU :
Le Doyen,
LANDOUZY.

VU :
Le Président de la thèse,
ALBERT ROBIN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

Le Mans. — Imprimerie Monnoyer. — Juin 1909.